EUROPEAN SOCIETY OF CARDIOLOGY®

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
FAX: +33 (0)4 92 94 76 01
E-mail: guidelines@escardio.org

For more information
www.escardio.org/guidelines

Version 2015

magyar nyelvű kiadás

ESC POCKET GUIDELINES

Klinikai Irányelvek Bizottsága
A betegellátás és a gyógyító munka színvonalának javításáért Európában

Kamrai ritmuszavarok és hirtelen szívhalál

A KAMRAI RITMUSZAVAROS BETEGEK KEZELÉSÉNEK ÉS A HIRTELEN SZÍVHALÁL MEGELŐZÉSÉNEK IRÁNYELVEI

For more information
www.escardio.org/guidelines

EUROPEAN SOCIETY OF CARDIOLOGY®

ESC Pocket Guidelines

A kamrai ritmuszavaros betegek kezelésének és a hirtelen szívhalál megelőzésének 2015-ös ESC irányelvei*

The Task Force for the Management of Patients with Ventricular Arrhythmias and the Prevention of Sudden Cardiac Death of the European Society of Cardiology (ESC)
Endorsed by the Association for European Paediatric and Congenital Cardiology (AEPC)

Elnök

Silvia Giuliana Priori
Department of Molecular Medicine
University of Pavia
Cardiology & Molecular Cardiology Dept.
IRCCS Fondazione Salvatore Maugeri
Via Salvatore Maugeri, 10
27100 Pavia, Italy
Tel.: +39 0382 592 040
Fax: +39 0382 592 059
E-mail: silvia.priori@fsm.it

Társelnök

Carina Blomström-Lundqvist
Department of Cardiology
Institution of Medical Science
Uppsala University
SE-751 85 Uppsala, Sweden
Tel.: +46 18 611 3113
Fax: +46 18 510 243
E-mail: carina.blomstrom.lundqvist@akademiska.se

A szakértői munkacsoport tagja: *Andrea Mazzanti† (Italy), Nico Blom[a] (The Netherlands), Martin Borggrefe (Germany), John Camm (UK), Perry Mark Elliott (UK), Donna Fitzsimons (UK), Robert Hatala (Slovakia), Gerhard Hindricks (Germany), Paulus Kirchhof (UK/Germany), Keld Kjeldsen (Denmark), Karl-Heinz Kuck (Germany), Antonio Hernández Madrid (Spain), Nikolaos Nikolaou (Greece), Tone M. Norekvål (Norway), Christian Spaulding (France), Dirk J. Van Veldhuisen (The Netherlands).*

Egyéb ESC szervezetek, amelyek részt vettek az útmutató szerkesztésében

ESC társaságok: *Acute Cardiovascular Care Association (ACCA), European Association of Cardiovascular Imaging (EACVI), European Association of Percutaneous Cardiovascular Interventions (EAPCI), European Heart Rhythm Association (EHRA), Heart Failure Association (HFA).*

ESC tanácsok: *Council for Cardiology Practice (CCP), Council on Cardiovascular Nursing and Allied Professions (CCNAP), Council on Cardiovascular Primary Care (CCPC), Council on Hypertension.*

ESC munkacsoportok: *Cardiac Cellular Electrophysiology, Cardiovascular Pharmacotherapy, Cardiovascular Surgery, Grown-up Congenital Heart Disease, Myocardial and Pericardial Diseases, Pulmonary Circulation and Right Ventricular Function, Thrombosis, Valvular Heart Disease.*

ESC munkatársak:
Veronica Dean, Laetitia Flouret, Catherine Despres – Sophia Antipolis, France

[a]Az Európai Gyermekgyógyászati és Veleszületett Kardiológiai Szövetség képviselője (AEPC).
†Koordinátor.

*Átdolgozva az ESC A kamrai ritmuszavaros betegek kezelésének és a hirtelen szívhalál megelőzésének irányelve alapján (European Heart Journal 2015 - doi/10.1093/eurheartj/ehv316).

Tartalomjegyzék

Rövidítések jegyzéke 3

ESC ajánlási osztályok és evidenciaszintek 4

1. Bevezetés 5

2. A hirtelen szívhalál definíciója, a megelőzés jövőbeli lehetőségei 5

3. Kamrai ritmuszavarok kezelése 4

4. Kamrai ritmuszavarok kezelése és a hirtelen szívhalál megelőzése koronáriabetegségben 19

5. Terápiás lehetőségek bal kamrai diszfunkciós betegeken szívelégtelenség esetén vagy anélkül 26

6. Cardiomyopathiák 31

7. Örökletes, primer aritmia szindrómák 36

8. Gyermekkori ritmuszavarok és kongenitális szívbetegség 41

9. Kamrai tachycardiák és kamrafibrilláció strukturálisan ép szíven 44

10. Gyulladásos, reumás és billentyűbetegségek 46

11. Aritmiakockázat speciális betegcsoportokban 48

Rövidítések

ACS – akut koronária szindróma
ARVC – aritmogén jobb kamrai cardiomyopathia
BrS – Brugada-szindróma
BK – bal kamra(i)
BKEF – bal kamrai ejekciós frakció
BTSZB – bal Tawara-szár blokk
CI – konfidencia intervallum
CPVT – katecholaminerg polimorf kamrai tachycardia
CRT – kardiális reszinkronizációs terápia
DCM – dilatatív cardiomyopathia
EKG – elektrokardiogram/elektrokardiográfiás
HCM – hipertrófiás cardiomyopathia
HSZH – hirtelen szívhalál
ICD – implantálható cardioverter defibrillátor
ISZB – iszkémiás szívbetegség
JK – jobb kamra(i)
JTSZB – jobb Tawara-szár blokk
KR – kamrai ritmuszavar
KES – kamrai extraszisztolé
KT – kamrai tachycardia
LMNA – lamin A/C
LVOT – bal kamrai kifolyó traktus
LQTS – hosszú QT-szindróma
NSVT – nem tartós kamrai tachycardia
NYHA – New York Heart Association
PF – pitvarfibrilláció
RCT – randomizált, kontrollált vizsgálat
RVOT – jobb kamrai kifolyó traktus
SADS – hirtelen aritmia halál szindróma
SQTS – rövid QT-szindróma
SZE - szívelégtelenség
WCD – cardioverter defibrillátor mellény

Az ajánlások osztályai		
Az ajánlások osztályai	**Meghatározás**	**Javasolt szövegezés**
I. osztályú	**Bizonyíték és/vagy általános egyetértés abban, hogy egy adott kezelés vagy beavatkozás előnyös, hasznos, hatékony.**	**Ajánlott/indikált**
II. osztályú	**Ellentmondó bizonyítékok és/vagy véleményeltérés az adott kezelés vagy beavatkozás hasznosságáról/ hatékonyságáról.**	
IIa osztályú	***A bizonyíték/vélemény inkább a hasznosság/hatékonyság mellett szól.***	**Megfontolandó**
IIb osztályú	***A bizonyíték/vélemény kevésbé támasztja alá a hasznosságot/ hatékonyságot.***	**Esetleg megfontolható**
III. osztályú	**Bizonyíték vagy általános egyetértés arról, hogy az adott kezelés vagy beavatkozás nem hasznos/hatékony, és bizonyos esetekben ártalmas lehet.**	**Nem ajánlott**

A bizonyítékok szintjei	
A-szintű bizonyíték	**Az adatok több randomizált klinikai vizsgálatból vagy metaanalízisből származnak.**
B-szintű bizonyíték	**Az adatok egyetlen randomizált klinikai vizsgálatból vagy nagy, nem randomizált vizsgálatokból származnak.**
C-szintű bizonyíték	**Szakértői vélemények konszenzusa és/vagy kis vizsgálatok, retrospektív vizsgálatok, regiszterek alapján.**

1. Bevezetés

Jelen dokumentum a 2006-os American College of Cardiology (ACC)/American Heart Association(AHA)/Európai Kardiológusok Társasága (ESC) közös „A kamrai ritmuszavarok kezelésének és a hirtelen szívhalál megelőzésének irányelvei" útmutató európai frissített kiadása.

Az ajánlások, ábrák és táblázatok a legfontosabb adatokat foglalják össze.

A rizikóbecslési és kezelési lehetőségek kiválasztásánál minden esetben figyelembe kell venni a társbetegségeket, a várható életkilátásokat, az életminőségre gyakorolt hatást és más releváns tényezőket is.

2. A hirtelen szívhalál definíciója, a megelőzés jövőbeli lehetőségei

Gyakran használt fogalmak definicója	
Fogalom	**Definíció**
Hirtelen halál	Nem traumás eredetű, váratlan, fatális kimenetelű esemény egy látszólag egészséges egyénen, ami a tünetek megjelenését követően egy órán belül bekövetkezik. Ha a halálesetnek tanúja nem volt a meghatározás akkor alkalmazható, ha az áldozat egészségi állapota a halála előtt legfeljebb 24 órával még jó volt.
SUDS és SUDI	Egyértelmű kiváltó ok nélkül bekövetkezett hirtelen halál, amennyiben boncolás nem történt: felnőttben (SUDS) vagy egy évnél fiatalabb gyereken (SUDI).
Hirtelen szívhalál (HSZH)	Akkor használhatjuk, ha: • potenciálisan fatális veleszületett vagy szerzett állapot ismerten fennállt VAGY • a boncolás olyan kardiális vagy vaszkuláris eltérést tárt fel, ami valószínű oka volt az eseménynek VAGY • amennyiben a postmortem vizsgálat során semmilyen egyértelmű extrakardiális okra nem derült fény és ezért szívritmuszavar tűnik a legvalószínűbb haláloknak.
Ismeretlen okból bekövetkező hirtelen halál szindróma (SADS és SIDS)	Amennyiben a boncolás és a toxikológiai vizsgálatok egyaránt nem informatívak, a szív szerkezetileg ép makroszkoposan és szövettanilag is és egyéb extrakardiális kiváltó tényezők szintén kizárásra kerültek felnőttekben (SADS) vagy gyerekekben (SIDS).

Gyakran használt fogalmak definícója (folytatás)	
Fogalom	**Definíció**
Abortált szívmegállás (ACA)	Váratlanul bekövetkező keringésmegállás az akut tünetek fellépésétől számított egy órán belül, amely sikeres újraélesztés során megszűnik (pl.: defibrillálás).
Idiopátiás kamrafibrilláció	Amennyiben a klinikai vizsgálatok negatív eredménnyel zárulnak egy kamrafibrillációt túlélt beteg esetében.
HSZH primer prevenciója	A HSZH megelőzését célzó törekvések olyan betegen, aki fokozott kockázatú HSZH szempontjából, de nem volt még életveszélyes ritmuszavara, illetve nem történt újraélesztés.
HSZH szekunder prevenciója	A HSZH megelőzését célzó törekvések olyan betegen, aki abortált szívhalálon esett át vagy életveszélyes ritmuszavara volt.

SADS – Hirtelen aritmia halál szindróma; HSZH – Hirtelen szívhalál; SIDS – Gyermekkori hirtelen halál szindróma; SUDI – Ismeretlen okból bekövetkező hirtelen halál gyermekkorban; SUDS – Ismeretlen okból bekövetkező hirtelen halál szindróma

A HSZH-hoz vezető szívbetegségek különböznek fiatal és időskorban. Fiatalokban az ioncsatorna-betegségek, szívizombetegségek, szívizomgyulladás és a droghasználat dominálnak, míg idősekben elsősorban a krónikus, degeneratív betegségek tehetők felelőssé (ISZB, szívbillentyű-betegségek, SZE).
A SADS áldozatok családjában akár 50%-ban is lehet örökletes aritmia szindrómát diagnosztizálni.

Boncolás és molekuláris patológiai vizsgálatok a hirtelen halál áldozatokban

Boncolás és molekuláris patológiai vizsgálatok indikációi a hirtelen halál áldozatokban		
Ajánlások	**Osztály[a]**	**Szint[b]**
Javasolt a boncolás elvégzése a hirtelen halál okának feltárása céljából és annak eldöntésére, hogy a halál aritmia vagy nem aritmia (pl.: aorta aneurizma ruptura) miatt következett be.	I	C
Boncolás esetén javasolt a szív standard szövettani vizsgálata, beleértve mindkét kamrából vett reprezentatív minták feldolgozását.	I	C
Vérvétel és megfelelően gyűjtött testüreg folyadékok toxikológiai vizsgálata és molekuláris patológiai vizsgálatok minden esetben ajánlottak megmagyarázhatatlan szívhalál áldozatainál.	I	C
Célzott posztmortem genetikai vizsgálat és a potenciálisan betegséget okozó gének vizsgálata megfontolandó minden olyan hirtelen halálesetben, ahol speciális örökletes ioncsatorna-betegség vagy cardiomyopathia lehetősége merül fel.	IIa	C

[a]Az ajánlás osztálya.
[b]Az evidencia szintje.

A szívmegállások kb. 50%-a fordul elő ismert szívbetegség nélkül, azonban ezen betegek döntő többségében rejtett iszkémiás szívbetegség áll fenn.
Amennyiben örökletes betegséget sikerül azonosítanunk az áldozat esetében, lehetővé válik a családtagok kockázatának felmérése, amit időben született diagnózissal és preventív intézkedésekkel csökkenthetünk.

• Ismerten vagy feltételezetten kamrai ritmuszavarban szenvedő betegek szűrése

Ismerten vagy feltételezetten kamrai ritmuszavarban szenvedő betegek szűrése		
Ajánlások	**Osztály[a]**	**Szint[b]**
Nyugalmi 12 elvezetéses EKG		
Minden kamrai ritmuszavar miatt vizsgálatra kerülő beteg esetében javasolt a nyugalmi 12 elvezetéses EKG elkészítése.	I	A
EKG monitorozás		
Ambulanter EKG monitorozás javasolt a kamrai ritmuszavarok diagnosztizálására. 12 elvezetéses EKG elkészítése javasolt a QT intervallum mérésére, illetve az ST szakasz változásának megítélésére.	I	A
Eseménymonitorok használata javasolt sporadikusan előforduló tünetek esetén az esetlegesen előforduló aritmia detektálására.	I	B
Beültethető eseménymonitorok alkalmazása javasolt ha a tünetek (pl.: eszméletvesztés) ritkán fordulnak elő, hátterükben feltehetően szívritmuszavar áll, illetve, ha a hagyományos diagnosztikai eszközökkel az ok nem deríthető fel.	I	B
Jelátlagolt EKG elkészítése javasolt az ARVC diagnosztizálásához kamrai ritmuszavar esetén, vagy, ha az életveszélyes kamrai ritmuszavar kockázata fokozott.	I	B
Terheléses vizsgálatok		
Terheléses vizsgálatok elvégzése javasolt iszkémia vagy KR provokálása céljából KR-ban szenvedő felnőtt betegeknél, amennyiben az ISZB kockázata közepes vagy magas az életkor és tünetek alapján.	I	B
Terheléses vizsgálatok javasoltak a diagnózis felállítására olyan betegeken, akiknél a KR ismerten vagy feltételezetten terhelés indukálta, beleértve a CPVT-t.	I	B
Terheléses vizsgálat elvégzése megfontolandó a terápiás válasz megítélése céljából gyógyszeres terápia alatt vagy abláció után terhelés indukálta KR-ban szenvedő betegek esetén.	IIa	C
Képalkotó vizsgálatok		
Szívultrahang minden KR miatt vizsgált beteg esetében javasolt a bal kamra-funkció vizsgálata és strukturális eltérések detektálása céljából.	I	B

Ismerten vagy feltételezetten kamrai ritmuszavarban szenvedő betegek szűrése (folytatás)		
Ajánlások	**Osztály[a]**	**Szint[b]**
Képalkotó vizsgálatok (folytatás)		
Szívultrahang elvégzése javasolt a bal és a jobbkamra-funkció megítélésre és strukturális eltérések detektálására olyan betegeken, akiknél nagy a KR és HSZH kockázata, pl.: DCM, HCM, ARVC esetén, szívinfarktus után, örökletes betegségben elhunyt áldozatok családtagjainál.	I	B
Terheléses képalkotó vizsgálat (stressz-echokardiográfia, SPECT) „néma" iszkémia vizsgálatára olyan KR miatt vizsgált betegeken, akik közepes kockázatúak ISZB-re az életkor, tünetek alapján és, ha az EKG kevésbé megbízható (digoxin szedés, BK hipertrófia, nyugalmi >1mm ST depresszió, WPW szindróma vagy BTSZB).	I	B
Gyógyszeres terhelés és képalkotó vizsgálatok alkalmazása javasolt „néma" iszkémia vizsgálatára olyan KR miatt vizsgált betegeken, akik közepes kockázatúak ISZB-re az életkor és tünetek alapján, de mozgáskorlátozottság miatt nem képesek a tünetlimitált terheléses vizsgálat elvégzésére.	I	B
Szív MR- vagy CT-vizsgálat elvégzése megfontolandó KR-ban szenvedő betegeken, ha a szívultrahang nem alkalmas a bal- és jobbkamra-funkció pontos megítélésére, esetleges strukturális eltérések kimutatására.	IIa	B

ARVC = aritmogén jobb kamrai cardiomyopathia, BTSZB = bal Tawara-szár blokk, CPVT = katechoaminerg polimorf kamrai tachycardia, CT = komputeres tomográfia, EKG = elektrokardiogram, ISZB = iszkémiás szívbetegség, KR = kamrai ritmuszavar, MR = mágneses rezonancia, SPECT = single-photon emission computed tomography, WPW = Wolf-Parkinson-White.
[a]Az ajánlás osztálya.
[b]Az evidencia szintje.

• Ismerten vagy feltételezetten kamrai ritmuszavarban szenvedő betegek szűrése

Ismerten vagy feltételezetten kamrai ritmuszavarban szenvedő betegek invazív vizsgálata		
Ajánlások	**Osztály[a]**	**Szint[b]**
Koronarográfia		
Koronarográfia elvégzése megfontolandó ISZB diagnózisának megerősítése vagy kizárása céljából életveszélyes kamrai ritmuszavart vagy abortált hirtelen szívhalált követően az életkor és a tünetek alapján közepes vagy magas kockázatú betegeken.	IIa	C
Szívelektrofiziológiai vizsgálat		
Szívelektrofiziológiai vizsgálat elvégzése javasolt korábban szívinfarktuson átesett betegeken, akiknél a tünetek (palpitáció, presyncope, syncope) alapján felmerül KR lehetősége.	I	B
Szívelektrofiziológiai vizsgálat javasolt eszméletvesztést követően, amennyiben brady-, vagy tachyarrythmia valószínűsíthető a tünetek (pl.: palpitáció) vagy a nem invazív vizsgálatok eredményei alapján, elsősorban strukturális szívbetegség esetén.	I	C
Szívelektrofiziológiai vizsgálat szóba jön, ARVC vagy benignus RVOT tachycardia vagy sarcoidosis differenciáldiagnoszikája céljából.	IIb	B

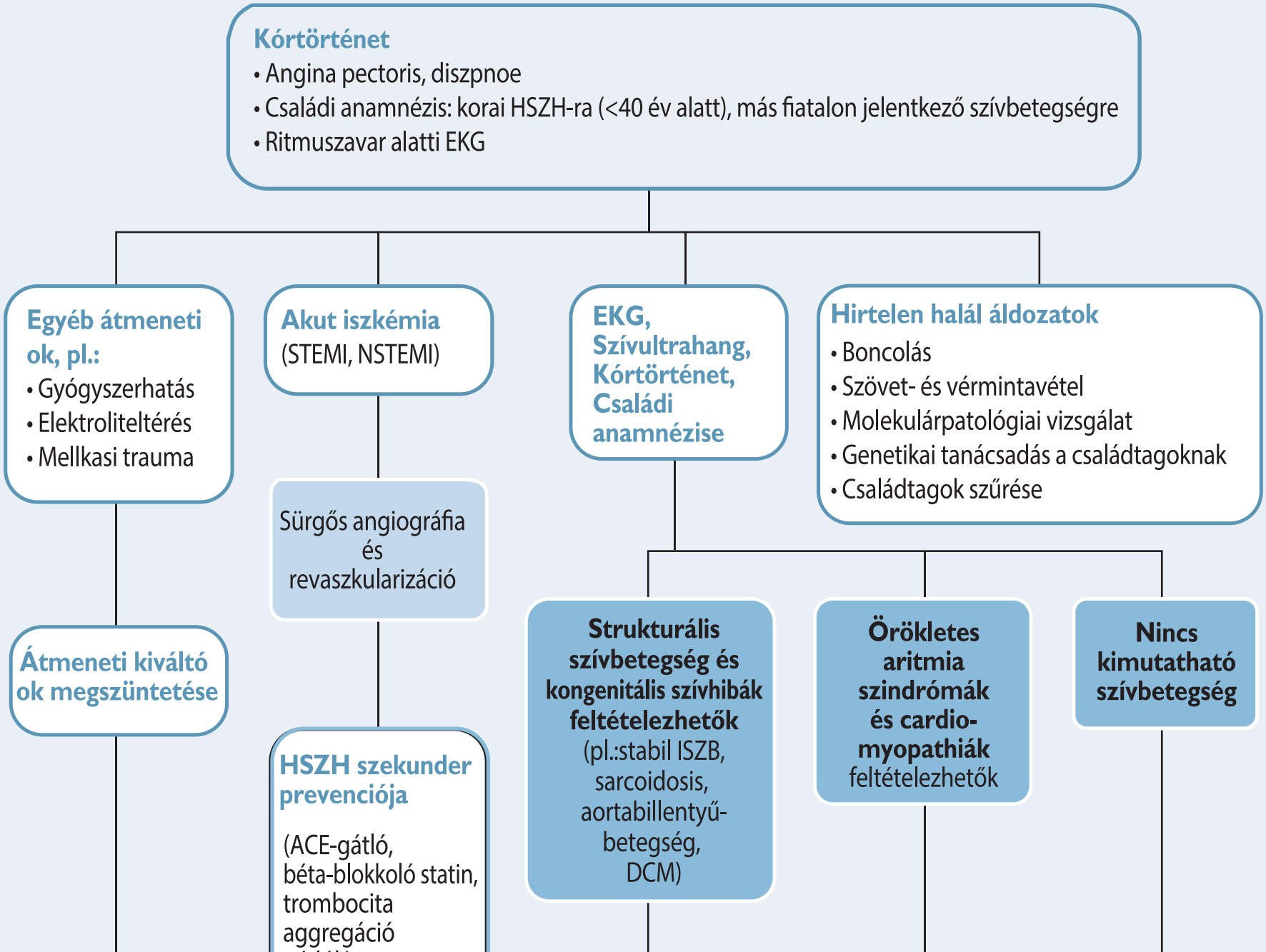
ARVC – aritmogén jobb kamrai cardiomyopathia, ISZB – iszkémiás szívbetegség, KR – kamrai ritmuszavar, RVOT – jobb kamrai kifolyó traktus.
[a]Az ajánlás osztálya.
[b]Az evidencia szintje.

A szívelektrofiziológiai vizsgálat elvégzése szóba jön ARVC és DCM esetén, azonban HCM-ben nem alkalmas rizikóstratifikációra (III-as oszt. ajánlás).
Ioncsatorna-betegségek közül a szívelektrofiziológiai vizsgálat nem indikált hosszú QT-szindrómában, CPVT-ben és rövid QT-szindrómában, míg szerepe vitatott BrS-ben.
Polimorf kamrai tachycardia vagy kamrafibrilláció indukálása nem specifikus eltérés, különösen, ha ez agresszív protokoll során lép fel.

Kamrai ritmuszavarok leírására használt gyakori definíciók	
Kr típusa	**Definíció – EKG osztályozás**
Bidirekcionális KT	KT a QRS tengelyállás ütésenkénti változásával.
Tawara szár reentry KT	KT, ahol a reentry a His-Purkinje rendszert involválja, jellemzően BTSZB morfológiájú, DCM-hez társul, megnyúlt HV idő jellemzi
Idioventriculáris ritmus	KR, amely legalább 3 ütésből áll, frekvenciája <100/perc.
Monomorf KT	KT alatt egyféle, stabil QRS morfológia figyelhető meg.
Nem tartós KT	Legalább 3 ütésből álló, de legfeljebb 30 másodpercig tartó, spontán szűnő KT
Pleomorf KT	Egynél több stabil QRS morfológia egy KT epizód alatt
Polimorf KT	Változó vagy számos QRS komplexussal járó KT, amelynek a frekvenciája 100-300/perc.
Kamrai extraszisztole	Kamrai eredetű depolarizáció, ami a vártnál hamarabb jelentkezik, az EKG-n korai, széles QRS komplexussal jár, amelyet nem előz meg P-hullám.
Tartós KT	KT, ami legalább 30 szekundumig tart, vagy melyet hemodinamikai instabilitás miatt ennél hamarabb terminálni kell.
Torsades de Pointes	KT, amelyet a QRS-tengelyállás izoelektromos vonal körüli forgása jellemez, általában hosszú QT szindrómához társul.
Kamrai flutter	Reguláris (ciklushossz variabilitás ≤30 msec.), kb. 300/perc frekvenciájú monomorf KR, izoelektromos vonal nem látható a QRS-ek között.
Kamrafibrilláció	Gyors, jellemzően >300/perc (ciklushossz <200 msec.), frekvenciájú irreguláris KR a QRS-ciklushossz, morfológia és amplitúdó jelentős változásával.
Kamrai tachycardia	Legalább 3 egymást követő ütésből álló KR, aminek a frekvenciája ≥100/perc.

DCM – dilatatív cardiomyopathia, BTSZB – bal Tawara-szár blokk, EKG – elektrokardiogram, KR – kamrai ritmuszavar, KT – kamrai tachycardia

1. ábra. Diagnosztikus algoritmus tartós KT-val vagy KF-al jelentkező beteg esetén



gátlók).

6-10 hét múlva a BKEF újraértékelése

Kivizsgálása kardiovaszkuláris betegségek irányába

- EKG
- Szívultrahang/MR
- Kórtörténet
- Egyéb vizsgálatok

A kiváltó ok teljes megszűnésének vizsgálata

Szekunder prevenciós ICD implantáció megfontolandó

További betegvizsgálat, pl.

- Terheléses vizsgálatok, 48 órás Holter
- Koronarográfia megfontolandó
- Betegek beutalása további rizikóstratifikáció céljából tercier centrumba (katéterabláció, gyógyszeres terápia, ICD)
- Gyógyszerprovokációs tesztek, szívelektrofiziológiai vizsgálat
- Szív MR, CT, szívizom-biopszia
- Jelátlagolt EKG, feltételezet betegségtől függően TOE

- Szívbetegség kezelése (szívbillentyűműtét, gyógyszeres kezelés)
- HSZH rizikófelmérés

Specifikus kezelés,

- Genetikai vizsgálat
- Családtagok szűrés
- HSZH rizikófelmérés

A KT/KF okának meghatározásához konzílium megfontolandó

ACE = angiotenzin konvertáz enzim, CT = komputeres tomográfia, DCM = dilatatív cardiomyopathia, EKG = elektrokardiogram, HSZH = hirtelen szívhalál, ICD = implantálható cardioverter defibrillator, ISZB = iszkémiás szívbetegség, KF = kamrafibrilláció, KTvkamrai tachycardia, MR = mágneses rezonancia, NSTEMI = ST elevációval nem járó szívinfarktus, STEMIvST elevációval járó szívinfarktus, TOE = transoesophagealis ultrahang.

[a]Mellkasi fájdalom, fulladás és bizonyos kardiális állapotokhoz társuló tünetek a kórelőzményben, családi anamnézis.

[b]További vizsgálatok szükségessége a kezdeti vizsgálati eredmények és a felmerült kardiovaszkuláris betegségek függvényében.

3. Kamrai ritmuszavarok kezelés

• Gyógyszeres kezelés a kamrai ritmuszavarok kezelésére és a hirtelen szívhalál megelőzésére

A béta-blokkolók kivételével a jelenleg elérhető antiaritmiás szerekről eddig randomizált klinikai vizsgálatokban nem sikerült bizonyítani, hogy hatékonyak lennének az életveszélyes kamrai ritmuszavarok elsődleges kezeléseként, vagy a hirtelen szívhalál megelőzésében. Minden gyógyszer jelentős mellékhatásprofillal rendelkezik a proaritmiát is beleértve.

• Eszközös terápia

– Implantálható cardioverter defibrillátor

Három klinikai vizsgálat metaanalízise (Antiarrhythmic drugs Versus Implatable Defibrillator – AVID; Canadian Implantable Defibrillator Study – CIDS; Cardiac Arrest Study Hamburg – CASH) igazolta, hogy az ICD-terápia 50%-kal (95% CI: 0,37-0,67, p=0,0001) csökkentette az aritmia eredetű és 28%-kal (95% CI: 0,60-0,87, p=0,006) az összhalálozást szekunder prevenciós indikációban. A terápia közepesen költséghatékony és az az elmúlt években született irányelvek egyöntetűen javasolják az ICD alkalmazását szekunder prevenciós indikációban.

ICD implantáció a hirtelen szívhalál és a kamrai tachycardia szekunder prevenciója céljából		
Ajánlások	**Osztály[a]**	**Szint[b]**
ICD implantáció javasolt KF vagy hemodinamikai instabilitással járó KT-t követően, ha a ritmuszavar hátterében reverzibilis okok kizárhatók, nem a szívinfarktus akut (48 órán belül) szakában jelentkezett, a beteg optimális gyógyszeres kezelésben részesül és a beteg életkilátásai jó funkcionális állapotban elérik az egy évet.	I	A
ICD implantáció megfontolandó ismétlődő tartós KT esetén (amennyiben nem a szívinfarktust követő első 48 órában jelentkezik), a beteg optimális gyógyszeres kezelésben részesül, normál balkamra-funkcióval rendelkezik és életkilátásai jó funkcionális állapotban elérik az egy évet.	IIa	C
Amiodaron adása szóba jön, amennyiben KF/KT miatt indokolt az ICD beültetése, de az eszköz nem elérhető, vagy beültetése kontraindikált, vagy az implantációba a beteg nem egyezik bele.	IIb	C

ICD – implantálható cardioverter defibrillátor, KF- kamrafibrilláció, KT- kamrai tachycardia
[a]Az ajánlás osztálya.
[b]Az evidencia szintje.

– Szubkután cardioverter defibrillátor

Szubkután cardioverter defibrillator		
Ajánlások	**Osztály[a]**	**Szint[b]**
Szubkután defibrillátorok beültetése szóba jön a hagyományos transzvénás rendszerek helyett, amennyiben ICD implantáció indokolt és nem áll fenn hagyományos pacemaker vagy kardiális reszinkronizációs terápia indikációja és várhatóan nem lesz szükség antitachycardia ingerlésre sem.	**IIa**	**C**
A szubkután ICD beültetése a hagyományos rendszerek alternatívájaként szóba jön, amennyiben a vénás út biztosítása nehézségekbe ütközik, vagy ha korábbi transzvénás rendszer fertőzés miatt explantációra került, vagy fiatal betegen, amennyiben várhatóan hosszú távon lesz szükség az ICD-re.	**IIb**	**C**

ICD = implantálható cardioverter defibrillátor.
[a]Az ajánlás osztálya. [b]Az evidencia szintje.

A jelenleg rendelkezésünkre álló eredmények alapján a szubkután defibrillátorok hatékonyak a HSZH megelőzésében, de hosszú távú adatok még nem állnak rendelkezésre a biztonságosságát és tolerálhatóságát illetően.
Szubkután defibrillátorok nem alkalmasak olyan betegeknek, akiknél hagyományos pacemaker vagy kardiális reszinkronizációs terápia indikációja áll fenn, vagy olyan ritmuszavarok esetén, amelyek antitachycardia ingerléssel könnyen megszüntethetők.

– Cardioverter defibrillátor mellény

Cardioverter defibrillátor mellény		
Ajánlások	**Osztály[a]**	**Szint[b]**
A cardioverter defibrillátor mellény alkalmazása szóba jön olyan felnőtt, csökkent balkamra-funkciójú betegeken, akiknek átmenetileg fokozott a kockázatuk a HSZH-ra, de ICD implantáció nem indokolt („bridge to transplant”, peripartum cardiomyopathia, akut myocarditis, a szívinfarktus akut szakában jelentkező aritmiák).	**IIb**	**C**

HSZH = hirtelen szívhalál, ICD = implantálható cardioverter defibrillátor.
[a]Az ajánlás osztálya. [b]Az evidencia szintje.

Prospektív, randomizált vizsgálatok még nem történtek a cardioverter defibrillátor mellény használatával kapcsolatban, de számos esetközlés, eset sorozat és regiszter (a gyartó támogatásával és független is) a mellény sikeres alkalmazásáról számol be kisebb betegpopuláción ahol a HSZH kockázata fokozott volt.

– Nyilvános helyeken elhelyezett defibrillátor

Nyilvános helyeken elhelyezett defibrillátor		
Ajánlások	**Osztály[a]**	**Szint[b]**
Nyilvánosan elérhető defibrillátorok telepítése javasolt olyan helyekre, ahol a szívmegállás viszonylag gyakran fordul elő (iskolák, sportlétesítmények, állomások, kaszinók) és megoldható a készülék tárolása, illetve olyan helyekre, ahol a sürgős defibrillálás egyébként nem érhető el (vonat, tengerjáró hajó, repülőgép).	I	B
A HSZH szempontjából magas rizikójú beteg családtagjainak alapvető újraélesztési technikák tanítása szóba jön.	IIb	C

[a]Az ajánlás osztálya. [b]Az evidencia szintje.

• Tartós kamrai ritmuszavarok akut ellátása

Cardioversió vagy defibrilláció és a tartós kamrai ritmuszavarok akut ellátása		
Ajánlások	**Osztály[a]**	**Szint[b]**
DC cardioversio javasolt hemodinamikai instabilitással járó tartós KT esetén.	I	C
Strukturálisan ép szív mellett jelentkező, hemodinamikailag tolerált tartós kamrai tachycardia esetén iv. flecainid, béta-blokkoló, verapamil vagy amiodaron adása jön szóba.	IIb	C

iv = intravenous, KT = kamrai tachycardia.
[a]Az ajánlás osztálya. [b]Az evidencia szintje.

Katéterabláció a tartós monomorf kamrai tachycardia kezelésére		
Ajánlások	**Osztály[a]**	**Szint[b]**
Sürgős katéterabláció javasolt strukturális szívbetegségben szenvedő incessant KT vagy elektromos vihar esetén.	**I**	**B**
Katéterabláció elvégzése javasolt ismételten jelentkező, ICD sokkterápiát igénylő tartós KT epizódok esetén iszkémiás szívbetegségben.	**I**	**B**
Katéterabláció elvégzése megfontolandó az első tartós KT epizód esetén ICD-vel élő, iszkémiás szívbetegségben szenvedő betegeken.	**IIa**	**B**

ICD = implantálható cardioverter defibrillátor, KT = kamrai tachycardia
[a]Az ajánlás osztálya. [b]Az evidencia szintje.

A heg alapú KT jellemzően monomorf. Egy betegen típusosan több eltérő morfológiájú KT indukálható. Emiatt a klinikai KT alatt készült 12 elvezetéses EKG növelheti a katéterabláció sikerességét.

A KT miatt végzett katéterabláció sikeraránya magasabb posztinfarktusos betegeken, mint nem iszkémiás cardiomyopathia esetén. A beavatkozás mortalitása 0-3% között váltakozik, oka jellemzően uralhatatlan elektromos vihar.

Strukturálisan ép szív mellett jelentkező KT-k jellemzően a bal vagy a jobb kamra kifolyó traktusból indulnak. Ilyenkor 12 elvezetéses EKG-n inferior tengelyállás mellett bal (RVOT kiindulás) vagy jobb Tawara-szár blokk (LVOT kiindulás) morfológiát látunk. Kezelésében a katéterabláció egy magas sikerarányú terápiás alternatíva. A HSZH előfordulása jellemzően alacsony ebben a populációban.

– Aritmia sebészet

Kamrai tachycardia sebészi ablációja		
Ajánlások	**Osztály[a]**	**Szint[b]**
Pre- és intraoperatív térképezéssel végzett sebészi KT abláció elvégzése egy nagy gyakorlattal rendelkező centrumban javasolt antiaritmiás kezelésre refrakter KT esetén, amennyiben tapasztalt elektrofiziológus által végzett katéterabláció is sikertelen volt.	I	B
Szívműtéttel (bypass vagy billentyű) egy ülésben sebészi KT abláció elvégzése szóba jön dokumentált KT vagy KF esetén, amennyiben egy korábbi katéterabláció sikertelen volt.	IIb	C

F= kamrafibrilláció, KT = kamrai tachycardia.
[a]Az ajánlás osztálya.
[b]Az evidencia szintje.

• Az ICD-terápia pszichoszociális hatásai

Pszichoszociális ellátás ICD implantáció után		
Ajánlások	**Osztály[a]**	**Szint[b]**
A pszichés státus felmérése és stresszoldó kezelés javasolt ismételt indokolatlan ICD sokkleadás esetén.	I	C
Az ICD életminőségre gyakorolt hatásának beteggel történő megbeszélése javasolt a készülék beültetését megelőzően, illetve az alapbetegség progressziója esetén.	I	C

ICD = implantálható cardioverter defibrillátor
[a]Az ajánlás osztálya.
[b]Az evidencia szintje.

A kontrollált ICD-s vizsgálatokban az életminőség nem változott vagy javult a defibrillátor beültetésen átesett betegek körében a kontrollcsoporthoz hasonlítva. Mindazonáltal szorongás (8-63%) és depresszió (5-41%) gyakran fordul elő ICD-vel élő betegeken, jellemzően indokolatlan és/vagy gyakori sokkleadást követően.

4. A kamrai ritmuszavarok kezelése és a hirtelen szívhalál megelőzése iszkémiás szívbetegségbe

• Akut koronária szindróma

Az ACS miatt kezelt betegek akár 6%-ában is jelentkezhet KT vagy KF a tünetek kezdetétől számított első 48 órában leggyakrabban reperfúzió előtt vagy alatt.

– Az akut koronária szindrómához társuló HSZH megelőzése és ellátása: prehospitális fázis

Az akut koronaria szindrómához társuló HSZH megelőzése: prehospitális fázis		
Ajánlások	**Osztály[a]**	**Szint[b]**
Mellkasi fájdalommal jelentkező betegnél javasolt a késlekedés elkerülése a tünetek kezdetétől az első orvosi ellátásig, illetve az első orvosi ellátástól a reperfúzióig.	**I**	**A**
Javasolt a mentőcsapat megfelelő képzése és felszerelése az ACS felismerésére (EKG, telemetria) és az újraélesztés (alapfokú újraélesztés és defibrillálás) kivitelezésére.	**I**	**B**
Javasolt, hogy mind az alapszintű, mint az emeltszintű újraélesztés az „European Resuscitation Council" vagy a nemzeti/nemzetközi szakértői bizottságok által meghatározott algoritmusoknak megfelelően történjen.	**I**	**C**
Javasolt, hogy az újraélesztés utáni ellátás nagy volumenű központokban történjen, ahol multidiszciplináris intenzív ellátásra van lehetőség, beleértve az alábbiakat: primer koronaria intervenció, elektrofiziológia, keringéstámogató eszközök, szív- és érsebészet és terápiás hypotermia.	**I**	**B**
Az eredmények javítása érdekében megfontolandó a szívmegállás kezelésére regionális hálózatok létrehozása.	**IIa**	**B**

ACS = akut koronária szindróma, EKG = elektrokardiogram

[a]Az ajánlás osztálya.

[b]Az evidencia szintje.

– Az akut koronária szindrómához társuló HSZH megelőzése és ellátása: hospitális fázis. A revaszkularizáció indikációi

Az akut koronária szindrómához társuló HSZH megelőzése és ellátása: hospitális fázis. A revaszkularizáció indikációi		
Ajánlások	**Osztály[a]**	**Szint[b]**
Sürgős reperfúziós kezelés javasolt STEMI esetén.	I	A
Revaszkularizációs kezelés javasolt NSTEMI vagy instabil angina esetén az ESC NSTEMI irányelveinek megfelelően.	I	C
Koronarográfia és szükség esetén koronária angioplasztika elvégzése javasolt a kórházi felvételt követő 2 órán belül magas kockázatú (pl.: KR-ral társuló) NSTEMI esetében.	I	C
A szívizom iszkémia kezelésére azonnali és teljes revaszkularizáció javasolt visszatérő KT és KF esetén.	I	C
Új keletű iszkémiás AV vezetési zavar megszüntetésére az elzáródott ér azonnali megnyitása javasolt. Ez különösen az inferior infarktushoz társuló AV-blokk esetén igaz, még késői (12 órán túli) kialakulása esetén is.	I	C
Abortált szívhalál eszméletlen állapotban lévő túlélőinél, amennyiben az újraélesztést követően készített EKG-n STEMI-nek megfelelő eltérések láthatók katéteres laborba történő közvetlen szállítása javasolt.	I	B
Újraélesztett eszméletlen állapotú beteg intenzív osztályra történő szállítása megfontolandó, amennyiben posztreszuszcitációs EKG-ján ST-eleváció nem látható: – nem koszorúér eredetű okok kizárására – egyértelmű nem koszorúér eredetű ok hiányában minél rövidebb időn belül (<2 óra) történjen koronarográfia, különösen hemodinamikailag instabil beteg esetében.	IIa	B
Keringéstámogató eszközök (LVAD, ECLS) alkalmazása megfontolandó optimális gyógyszeres kezelés mellett is visszatérő, hemodinamikai megingást okozó KT/KF esetében.	IIa	B
Terápiarefrakter szívmegállás esetén speciális centrumokban szóba jön keringéstámogató eszközös vagy revaszkularizációs kezelés.	IIb	C

ACS = akut koronária szindróma, AV = atrioventricularis, ECLS = extracorporeal life support, EKG = elektrokardiogram, KF = kamrafibrilláció, KR = kamrai ritmuszavar, KT = kamrai tachycardia, LVAD = left ventricular assist devide, NSTEMI = nem ST elevációs szívinfarktus, STEMI = ST elevációs szívinfarktus

[a] Az ajánlás osztálya.

[b] Az evidencia szintje.

– Az akut koronária szindrómához társuló HSZH megelőzése és ellátása: hospitális fázis. Defibrilláció/kardioverzió/gyógyszerek/katéterabláció

Az akut koronária szindrómához társuló hirtelen szívhalál megelőzése és ellátása: hospitális fázis. Defibrilláció/kardioverzió/gyógyszerek/katéterabláció		
Ajánlások	**Osztály[a]**	**Szint[b]**
Béta-blokkolók adása javasolt visszatérő polimorf KT esetén.	**I**	**B**
Iv. amiodaron adása javasolt polimorf KT-ban.	**I**	**C**
Azonnali elektromos kardioverzió vagy defibrilláció javasolt tartós KT vagy KF esetén.	**I**	**C**
Sürgős koronarográfia, szükség szerint revaszkularizáció javasolt visszatérő KT/KF esetén, ha myocardialis iszkémia nem zárható ki.	**I**	**C**
Az elektroliteltérések korrekciója javasolt visszatérő KT/KF esetén.	**I**	**C**
Per os béta-blokkoló kezelés megfontolandó a kórházi kezelés során, majd a későbbiekben is minden ACS-en átesett betegen, amennyiben nem kontraindikált.	**IIa**	**B**
Speciális centrumokban radiofrekvenciás katéterabláció, majd ICD implantáció megfontolandó visszatérő KT/KF vagy elektromos vihar esetén, különösképp, ha a revaszkularizáció megtörtént és a beteg optimális gyógyszeres kezelésben részesül.	**IIa**	**C**
Transzvénás katéteres „overdrive” ingerlés megfontolandó az antiaritmiás gyógyszeres kezelés ellenére gyakran visszatérő KT esetén, amennyiben katéterablációra nincs lehetőség.	**IIa**	**C**
Iv. lidocain adása szóba jön visszatérő KT kezelésére, amennyiben a béta-blokkoló és az amidoaron hatástalan, vagy kontraindikált.	**IIb**	**C**
Profilaktikus antiaritmiás kezelés a béta-blokkoló adásán kívül nem javasolt.	**III**	**B**

ACS = akut koronária szindróma, EKG = elektrokardiogram, ICD = implantálható cardioverter defibrillátor, KF =kamrafibrilláció, KT = kamrai tachycardia

[a]Az ajánlás osztálya.

[b]Az evidencia szintje.

– Az akut koronária szindrómához társuló HSZH megelőzése és ellátása: hospitális fázis. Pacemaker/Implantálható cardioverter defibrillátor

Az akut koronária szindrómához társuló hirtelen szívhalál megelőzése és ellátása: hospitális fázis. Pacemaker/Implantálható cardioverter defibrillátor		
Ajánlások	**Osztály[a]**	**Szint[b]**
Ideiglenes pacemaker terápia javasolt pozitív kronotrop kezelés mellett is fennálló, tüneteket okozó sinus bradycardiában.	I	C
Ideiglenes pacemaker terápia javasolt stabil pótritmus nélküli, tüneteket okozó magas fokú AV blokk esetén.	I	C
Sürgős koronarográfia javasolt tüneteket okozó magas fokú AV blokk esetén, amennyiben reperfúzió még nem történt meg.	I	C
ICD átprogramozása javasolt ismételt indokolatlan sokk leadás esetén.	I	C
A beültetett ICD átprogramozása megfontolandó a szükségtelen ICD sokkok elkerülése céljából.	IIa	C
ICD implantáció vagy cardioverter defibrillátor mellény ideiglenes alkalmazása válogatott esetekben szóba jön akut myocardialis infarktust követően 40 napon belül (nem teljes revaszkularizáció, megelőzően is csökkent BKEF, a tünetek kezdetétől számítva 48 órán túli ritmuszavar, polimorf KT, KF esetén).	IIb	C
Akut myocardialis infarktust követő első 40 napban ICD implantáció nem indokolt a hirtelen szívhalál primer prevenciójára.	III	A

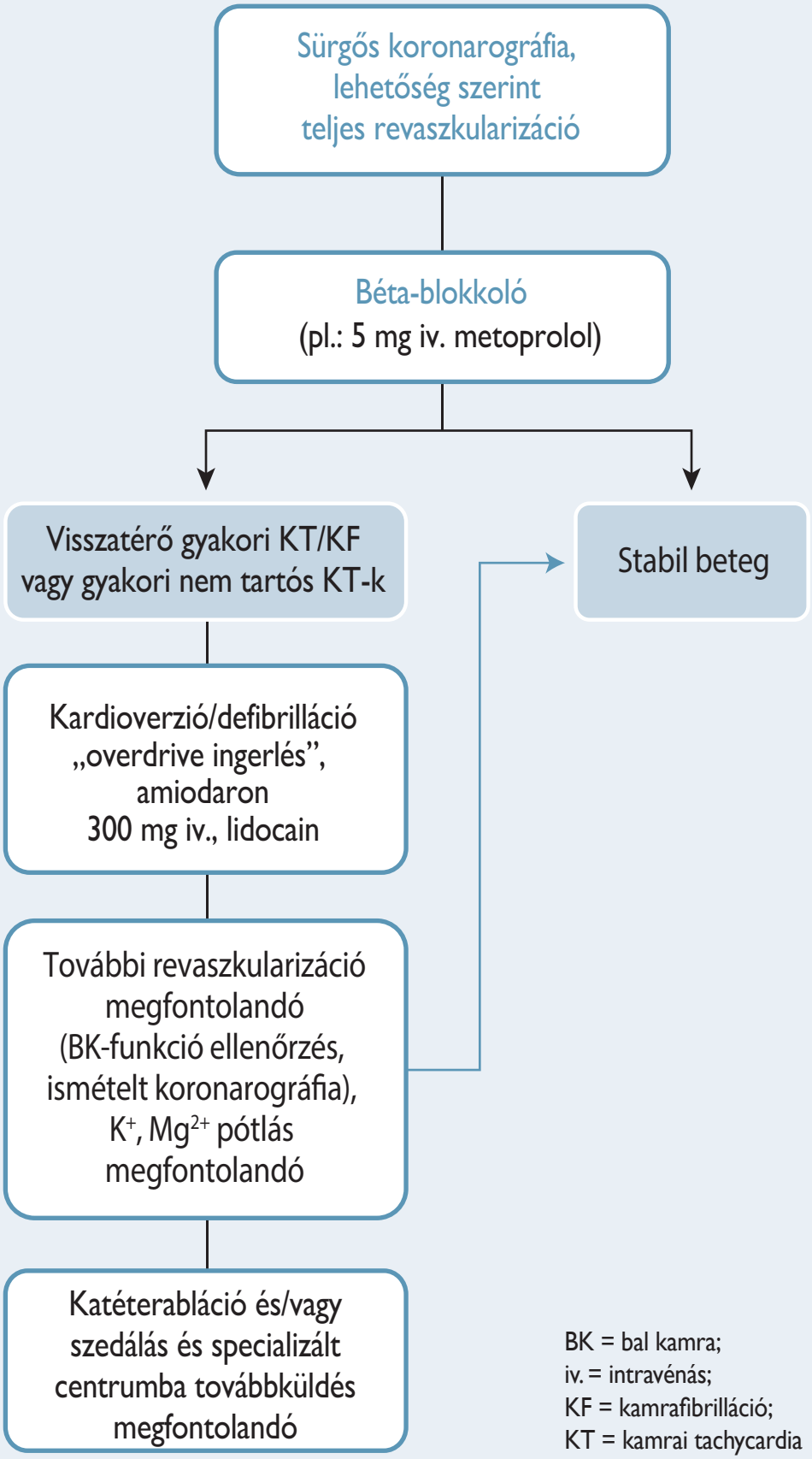
AV = atrioventriculáris, BKEF = bal kamrai ejekciós frakció, ICD = implantálható kardioverter defibrillátor, KF = kamrafibrilláció, KT = kamrai tachycardia

[a]Az ajánlás osztálya.

[b]Az evidencia szintje.

Az akut koronária szindróma korai fázisában (48 órán belül) jelentkező kamrafibrilláció ötszörös kockázatot jelent a kórházi mortalitás szempontjából és ilyen esetben valószínűleg hosszabb távon is fokozott a halálozás kockázata. Azonban a bekövetkező halálesetek nem minden esetben jelentenek hirtelen halált, és az ACS akut szakában jelentkező KT/KF esetén az ICD indikáció felállításához számos más rizikótényezőt is figyelembe kell venni.

2. ábra. Diagnosztikus algoritmus akut koronária szindrómához társuló tartós kamrai ritmuszavar esetén



BK = bal kamra;
iv. = intravénás;
KF = kamrafibrilláció;
KT = kamrai tachycardia

• Szívinfarktust követő korai időszak

Hirtelen szívhalál rizikóstratifikáció szívinfarktust követő korai (<10 nap) időszakban		
Ajánlások	**Osztály[a]**	**Szint[b]**
Programozott stimuláció elvégzése szóba jön csökkent balkamra-funkciójú (<40%) betegeken HSZH rizikófelmérés céljából.	IIb	B
Nem invazív vizsgálatok (pl.: microvolt T-hullám alternans, autonóm diszfunkciót vizsgáló tesztek, jelátlagolt EKG) nem javasoltak rizikó-stratifikációra a szívinfarktust követő korai időszakban.	III	B

EKG = elektrokardiogram, HSZH = hirtelen szívhalál.
[a]Az ajánlás osztálya.
[b]Az evidencia szintje.

ICD implantáció időzítése szívinfarktus után: bal kamra ejekciós frakció ellenőrzése hazabocsátás előtt és után		
Ajánlások	**Osztály[a]**	**Szint[b]**
Korai BKEF mérés javasolt minden akut szívinfarktuson átesett betegnél hazabocsátás előtt.	I	C
A BKEF ismételt vizsgálata javasolt az infarktust követően 6-12 héttel a primer prevenciós ICD indikáció felmérése céljából.	I	C

BKEF = bal kamrai ejekciós frakció, ICD = implantálható cardioverter defibrillátor.
[a]Az ajánlás osztálya.
[b]Az evidencia szintje.

A BKEF-t a szívinfarktust követően 6-12 héttel újra kell értékelni optimális gyógyszeres kezelés mellett a primer prevenciós ICD indikáció felmérése céljából. Ezt minden beteg esetében javasolt elvégezni.

• Stabil koronáriabetegség myocardialis infarktust követően megőrzött ejekciós frakció esetén

Rizikóstratifikálás stabil koronáriabetegségben myocardialis infarktust követően megőrzött ejekciós frakció esetén		
Ajánlások	**Osztály[a]**	**Szint[b]**
Programozott stimuláció megfontolandó ismeretlen etiológiájú eszméletvesztést követően myocardialis infarktuson átesett betegeknél megőrzött balkamra-funkció esetén.	**IIa**	**C**

[a]Az ajánlás osztálya.
[b]Az evidencia szintje.

Revaszkularizáció stabil koronáriabetegségben myocardialis infarktust követően megőrzött ejekciós frakció esetén		
Ajánlások	**Osztály[a]**	**Szint[b]**
Revaszkularizáció javasolt a HSZH rizikó csökkentése céljából KF-t követően, amennyiben akut iszkémia előzte meg a KF kialakulását.	**I**	**B**

HSZH = hirtelen szívhalál, KF = kamrafibrilláció
[a]Az ajánlás osztálya.
[b]Az evidencia szintje.

Koronária revaszkularizációt követően 6-12 héttel a BKEF újraértékelése javasolt primer prevenciós ICD indikáció elbírálása céljából.

Antiaritmiás gyógyszerek		
Ajánlások	**Osztály[a]**	**Szint[b]**
Amiodaron adása szóba jön a myocardialis infarktust követően jelentkező KR okozta panaszok csökkentésére, de a túlélésre nincs hatása.	**IIb**	**B**
Na-csatorna blokkolók (I/C) adása nem javasolt HSZH megelőzésére ISZB-ben vagy myocardialis infarktust követően.	**III**	**B**

HSZH = hirtelen szívhalál, ISZB = iszkémiás szívbetegség, KR = kamrai ritmuszavar
[a]Az ajánlás osztálya.
[b]Az evidencia szintje.

5. Csökkent balkamra-funkció/szívelégtelenség kezelése

• A HSZH primer prevenciója

Csökkent balkamra-funkció gyógyszeres kezelése		
Ajánlások	**Osztály[a]**	**Szint[b]**
Optimális gyógyszeres kezelés: ACE-gátlók (intolerancia esetén ARB), béta-blokkolók és mineralocorticoid receptor antagonisták adása javasolt szisztolés diszfunkcióval (BKEF≤35-40%) járó szívelégtelenségben az összmortalitás csökkentése és a HSZH prevenciója céljából.	I	A

ACE = angiotenzin konvertáz enzim, ARB = angiotenzin II receptor-blokkolók, BKEF = bal kamrai ejekciós frakció, HSZH = hirtelen szívhalál

[a]Az ajánlás osztálya. [b]Az evidencia szintje.

ICD implantáció csökkent balkamra-funkció esetén		
Ajánlások	**Osztály[a]**	**Szint[b]**
ICD implantáció javasolt a HSZH megelőzésére tüneteket okozó szívelégtelenség (NYHA II-III) és csökkent BKEF (≤35%) esetén legalább 3 hónapos optimális gyógyszeres kezelést követően, amennyiben a várható életkilátások jó funkcionális állapotban elérik az egy évet:		
• Iszkémiás szívbetegségben (legalább 6 héttel a szívinfarktus után)	I	A
• Nem iszkémiás etiológia esetén	I	B

BKEF = bal kamrai ejekciós frakció, HSZH = hirtelen szívhalál, ICD = implantálható cardioverter defibrillátor, NYHA = New York Heart Association

[a]Az ajánlás osztálya.

[b]Az evidencia szintje.

ICD implantáció szívtranszplantációra váró, NYHA IV-es funkcionális stádiumú betegekben		
Ajánlások	**Osztály[a]**	**Szint[b]**
ICD implantáció megfontolandó a HSZH primer vagy szekunder prevenciójára szívtranszplantációra váró betegek esetében.	IIa	C

HSZH = hirtelen szívhalál, ICD = implantálható cardioverter defibrillátor, NYHA = New York Heart Association

[a]Az ajánlás osztálya.

[b]Az evidencia szintje.

Döntően két nagy klinikai vizsgálat alapozta meg az ICD-k primer prevenciós alkalmazását szívelégtelenség és csökkent balkamra-funkció esetén: a „Sudden Cardiac Death in HEart Failure Trial" (SCD-HeFT) és a „Multicenter Automatic Defibrillator Implantation Trial-II" (MADIT-II).
A SCD-HeFT vizsgálatban az ICD 23%-kal csökkentette a halálozást (HR: 0,77; 95% CI: 0,62-0,96; p=0,007), ami 5 év alatt 7%-os abszolút rizikócsökkenést eredményezett (29%-ról 22%-ra).
A „Defibrillator in Non-Ischaemic cardiomyopathy Treatment Evaluation" (DEFINITE) vizsgálatban az ICD ágban 35%-os mortalitáscsökkenés volt megfigyelhető (HR:0,65; 95% CI:0,40-1,06; p=0,08).
Jelenleg nincs olyan vizsgálat, ami az ICD-k hatékonyságát mutatná tünetmentes (NYHA I-es funkcionális stádiumú) betegeken csökkent balkamra-funkció esetén (BKEF ≤35-40%) vagy megtartott balkamra-funkcióval (>40-45%) társuló szívelégtelenség esetén, ezért alkalmazásuk nem is javasolt ezekben a betegcsoportokban.

• Kardiális reszinkronizációs terápia a hirtelen szívhalál primer prevenciójára

I. táblázat. Kardiális reszinkronizációs terápia a hirtelen szívhalál primer prevenciójára sinusritmus és NYHA III – ambulanter NYHA IV funkcionális stádium esetén

Ajánlások	**Osztály[a]**	**Szint[b]**
A CRT alkalmazása javasolt a mortalitás csökkentésére csökkent balkamra-funkció (BKEF≤35%), BTSZB esetén legalább 3 hónapos optimális gyógyszeres terápiát követően, amennyiben a várható életkilátások jó funkcionális állapotban elérik az egy évet:		
• Amennyiben a QRS >150 msec	**I**	**A**
• QRS 120-150 msec esetén	**I**	**B**
A CRT alkalmazása megfontolandó/szóba jön a mortalitás csökkentésére csökkent balkamra-funkció (BKEF≤35%) esetén, nem BTSZB QRS morfológia esetén, legalább 3 hónapos optimális gyógyszeres terápiát követően, amennyiben a várható életkilátások jó funkcionális állapotban elérik az egy évet:		
• Amennyiben a QRS >150 msec	**IIa**	**B**
• QRS 120-150 msec esetén	**IIb**	**B**

BKEF = bal kamrai ejekciós frakció, BTSZB = bal Tawara-szár blokk, CRT = kardiális reszinkronizációs terápia, NYHA = New York Heart Association. [a]Az ajánlás osztálya. [b]Az evidencia szintje.

II. táblázat. Kardiális reszinkronizációs terápia a hirtelen szívhalál primer prevenciójára permanens pitvarfibrilláció és NYHA III – ambulanter NYHA IV funkcionális stádium esetén		
Ajánlások	**Osztály[a]**	**Szint[b]**
A CRT alkalmazása megfontolandó a mortalitás csökkentésére krónikus szívelégtelenségben QRS ≥120 msec, csökkent balkamra-funkció (BKEF ≤35%) NYHA III – ambulanter NYHA IV funkcionális stádium esetén legalább 3 hónapos optimális gyógyszeres terápiát követően, amennyiben a várható életkilátások jó funkcionális állapotban elérik az egy évet és 100%-hoz közelítő biventriculáris ingerlési arány biztosítható.	**IIa**	**B**
AV-csomó abláció megfontolandó alacsony biventriculáris ingerlési arány esetén	**IIa**	**B**

AV = atrioventriculáris, BKEF = bal kamrai ejekciós frakció, CRT = kardiális reszinkronizációs terápia, NYHA = New York Heart Association
[a]Az ajánlás osztálya. [b]Az evidencia szintje.

III. táblázat. Kardiális reszinkronizációs terápia[c] a hirtelen szívhalál primer prevenciójára sinus ritmus és NYHA II funkcionális stádium esetén		
Ajánlások	**Osztály[a]**	**Szint[b]**
CRT-D alkalmazása javasolt a mortalitás csökkentésére QRS ≥130 msec, BTSZB, csökkent balkamra-funkció (BKEF≤30%) esetén legalább 3 hónapos optimális gyógyszeres terápiát követően, amennyiben a várható életkilátások jó funkcionális állapotban elérik az egy évet.	**I**	**A**
CRT-D alkalmazása szóba jön szívelégtelenség miatti hospitalizáció csökkentésére bármilyen QRS morfológia, QRS ≥150 msec, csökkent balkamra-funkció (BKEF≤35%) esetén legalább 3 hónapos optimális gyógyszeres terápiát követően, amennyiben a várható életkilátások jó funkcionális állapotban elérik az egy évet.	**IIb**	**A**

BKEF = bal kamrai ejekciós frakció, BTSZB = bal Tawara-szár blokk, CRT-D = kardiális reszinkronizációs terápia defibrillátor (biventriculáris implantálható cardioverter defibrillátor), NYHA- New York Heart Association
[a]Az ajánlás osztálya. [b]Az evidencia szintje. [c]Ezek az ajánlások CRT-D-re specifikáltak, mert a NYHA II-es funkcionális stádiumú betegeket involváló vizsgálatokban kizárólag biventriculáris ICD-ket implantáltak.

Sinus ritmusban lévő betegek esetében az ajánlások a BTSZB – nem BTSZB QRS morfológián és a QRS szélességen (120-150 msec vagy >150 msec) alapszanak *(I. táblázat)*.
Pitvarfibrilláló betegekre vonatkozó ajánlások a *II. táblázatban* találhatók.
CRT alkalmazása nem javasolt QRS <120 msec. esetén.

- Kamrai extraszisztolék strukturális szívbetegségben/balkamra-diszfunkció esetén

Csökkent balkamra-funkcióhoz társuló kamrai extraszisztolék kezelése		
Ajánlások	**Osztály[a]**	**Szint[b]**
Gyakori, tüneteket okozó KES vagy NSVT esetén		
• Amiodaron megfontolandó.	**IIa**	**B**
• Katéterabláció megfontolandó.	**IIa**	**B**
Katéterabláció megfontolandó balkamra-diszfunkcióhoz társuló KES-ek esetén.	**IIa**	**B**

KES = kamrai extraszisztolé, NSVT = nem tartós kamrai tachycardia
[a]Az ajánlás osztálya. [b]Az evidencia szintje.

A strukturális szívbetegséghez társuló kamrai extraszisztolék és NSVT-k fokozott halálozási kockázatot jelentenek, különösen a >10 KES/óra gyakoriság vagy NSVT futamok jelenléte esetén.
Amennyiben a KES-ek, NSVT-k tüneteket, vagy a nagy számuk miatt balkamra-funkció-csökkenést okoznak (tachycardia indukálta cardiomyopathia) megfontolandó az amiodaron indítása vagy a katéterabláció elvégzése.
A csökkent balkamra-funkcióhoz társuló nagyszámú KES (>24%), különösen, ha rövid a kapcsolási ideje (<300 msec), KES indukálta cardiomyopathiára utal. Ezekben a betegekben a katéterabláció eliminálhatja a KES-eket és helyreállíthatja a balkamra-funkciót.

- Tartós kamrai tachycardia
  – Gyógyszeres kezelés

Csökkent balkamra-funkcióhoz társuló tartós, recurráló, monomorf kamrai tachycardia kezelése		
Ajánlások	**Osztály[a]**	**Szint[b]**
A szívelégtelenség gyógyszeres kezelésének optimalizálása javasolt az aktuális szívelégtelenség irányelveknek megfelelően csökkent balkamra-funkcióhoz társuló tartós KT esetén.	**I**	**C**
Amiodaron indítása megfontolandó KT megelőzésére ICD-vel vagy anélkül élő betegeken.	**IIa**	**C**

ICD = implantálható cardioverter defibrillátor, KT = kamrai tachycardia.
[a]Az ajánlás osztálya. [b]Az evidencia szintje.

– Katéterabláció

Kamrai tachycardia rekurrencia megelőzése csökkent balkamra-funkció és tartós KT esetén		
Ajánlások	**Osztály[a]**	**Szint[b]**
Sürgős katéterabláció elvégzése javasolt specializált centrumokban incessant KT vagy ICD sokk leadással járó elektromos vihar esetén.	I	B
Amiodaron vagy katéterabláció javasolt tartós KT-re történő ismételt ICD sokkleadás esetén.	I	B
ICD implantáció javasolt katéterablációra kerülő betegek esetében, amennyiben az eszköz beültetésének indikációja fennáll.	I	C
Amiodaron vagy katéterabláció megfontolandó az első tartós KT epizód után ICD-vel élő betegek esetében.	IIa	B

ICD = implantálható cardioverter defibrillátor, KT = kamrai tachycardia
[a]Az ajánlás osztálya. [b]Az evidencia szintje.

• Tawara-szár reentry tachycardia

Kamrai tachycardia rekurrencia megelőzése Tawara-szár reentry tachycardia esetén		
Ajánlások	**Osztály[a]**	**Szint[b]**
A katéterabláció, mint elsőként választandó kezelés, elvégzése javasolt Tawara-szár reentry tachycardia esetén.	I	C

[a]Az ajánlás osztálya.
[b]Az evidencia szintje.

A Tawara-szár reentry tachycardia egy ritka, macro-reentry típusú tachycardia, ami típusos esetben a jobb Tawara-száron vezetődik le a kamrákra és a bal Tawara-száron vezetődik vissza. 12 elvezetéses EKG képét BTSZB morfológia és bal tengelyállás jellemzi. Gyakran társul cardiomyopathiához.
Bármelyik Tawara-szár ablációja kuratív megoldás.

6. Cardiomyopathiák

Majdnem minden cardiomyopathiában jelentkezhetnek kamrai ritmuszavarok és fokozott a HSZH rizikó, ennek mértéke az eitológiától és a betegség súlyosságától függ.

• Dilatatív cardiomyopathia (DCM)

A DCM bal kamra tágulattal és szisztolés diszfunkcióval járó kórállapot, amennyiben nem áll fenn bal kamra telődési rendellenesség vagy előrehaladott ISZB. Felnőttekben DCM gyakrabban fordul elő férfiakban, átlagos prevalenciája 1:2500, a becsült éves incidenciája 7/100 000. Gyermekkor incidenciája 0,57/100 000.
Felnőttkori DCM-ben potenciálisan patogén mutációt az esetek 20%-ában lehet azonosítani (szarkomer és dezmoszomális fehérjék). A lamin A/C (LMNA) és dezmin mutációi gyakoriak ingerületvezetési zavarokban.

A hirtelen szívhalál megelőzése dilatatív cardiomyopathia		
Ajánlások	**Osztály[a]**	**Szint[b]**
Optimális gyógyszeres kezelés (ACE-gátlók, béta-blokkolók, MRA) beállítása javasolt DCM-ben a HSZH és a betegség progressziójának megelőzésére.	I	A
Az aritmogén tényezők (proaritmiát okozó gyógyszerek, hypokalaemia) és társbetegségek (pajzsmirigybetegség) azonnali felismerése és kezelése javasolt DCM-hez társuló KR esetén.	I	C
Koronarográfia elvégzése javasolt stabil DCM-es betegen legalább közepes ISZB rizikó és új keletű KR esetén.	I	B
ICD implantáció javasolt DCM-hez társuló, hemodinamikai instabilitással járó KT/KF esetén, amennyiben a várható életkilátások jó funkcionális állapotban elérik az egy évet.	I	A
ICD implantáció javasolt DCM-ben, NYHA II-III-as funkcionális stádium, BKEF≤35%, legalább 3 hónapos optimális gyógyszeres kezelést követően, amennyiben a várható életkilátások jó funkcionális állapotban elérik az egy évet.	I	B
Katéterabláció javasolt DCM-hez társuló gyógyszeres terápiára refrakter Tawara-szár reentry tachycardia esetén.	I	B

A hirtelen szívhalál megelőzése dilatatív cardiomyopatia (folytatás)		
Ajánlások	**Osztály[a]**	**Szint[b]**
ICD implantáció megfontolandó DCM, hátterében kimutatott LMNA mutáció és klinikai rizikófaktorok esetén[c].	**IIa**	**B**
Amiodaron adása megfontolandó ICD-s betegeken ismétlődő, indokolt ICD sokkleadás esetén, amennyiben a készülék programozása optimális.	**IIa**	**C**
Katéterabláció elvégzése szóba jön DCM-hez társuló KR esetén, amennyiben az nem gyógyszeres terápiára refrakter Tawara-szár reentry KT.	**IIb**	**C**
Invazív szívelektrofiziológiai vizsgálat, programozott stimuláció szóba jön HSZH rizikóstratifikálás céljából.	**IIb**	**B**
Amiodaron adása nem javasolt tüneteket nem okozó NSVT-k kezelésére DCM-ben.	**III**	**A**
Na-csatorna blokkolók és dronedaron adása nem javasolt KR kezelésére DCM-ben.	**III**	**A**

ACE = angiotenzin konvertáz enzim, BKEF = bal kamrai ejekciós frakció, DCM = dilatatív cardiomyopathia, HSZH = hirtelen szívhalál, ICD = implantálható cardioverter defibrillátor, KF = kamrafibrilláció, KR = kamrai ritmuszavar, KT = kamrai tachycardia, LMNA = Lamin A/C, MRA = mineralocorticoid receptor antagonista, NSVT = nem tartós kamrai tachycardia, NYHA = New York Heart Association.

[a]Az ajánlás osztálya. [b]Az evidencia szintje. [c]Rizikófaktorok igazolt LMNA mutáció esetén: NSVT, BKEF <45% első vizsgálat során, férfi nem, nem missense mutáció (inzerció, deléció, trunkáció)

• Hipertrófiás cardiomyopathia (HCM)

A HCM-et kórosan megvastagodott bal kamrafal jellemzi, ami nem magyarázható kóros bal kamrai telődési állapotokkal. Felnőttkori prevalenciája világszerte 0,02-0,23% között váltakozik, azonban 25 éves kor alatt ennél lényegesen ritkábban fordul elő. A HCM jellemzően autoszomális domináns módon öröklődik, kisfokú férfi túlsúly jellemzi és előfordulása hasonló gyakoriságú különböző népcsoportokban.

Az éves kardiovaszkuláris mortalitás és a halálozás/indokolt ICD működés felnőtt HCM populáción 1-2%, illetve 0,81% gyakorisággal figyelhető meg.

A hirtelen szívhalál megelőzése hipertrófiás cardiomyopathiában		
Ajánlások	**Osztály[a]**	**Szint[b]**
Versenyszerű sportolás[c] kerülése javasolt HCM-ben.	I	C
ICD implantáció javasolt KT/KF miatti újraélesztés túlélőinél, illetve eszméletvesztéssel vagy hemodinamikai instabilitással járó spontán, tartós KT-t követően, amennyiben a várható életkilátások meghaladják az egy évet.	I	B
A HCM Risk-SCD kalkulátorral[d] végzett rizikóstratifikáció javasolt az 5 éves HSZH rizikó becslésére 16 éves életkor fölött, amennyiben a kórelőzményben nem szerepel KR miatti reanimáció vagy hemodinamikai instabilitással járó tartós KT.	I	B
Az 5 éves HSZH rizikó értékelése javasolt az első vizsgálatkor, ezt követően 1-2 évente, illetve, ha a klinikai állapotban változás következik be.	I	B
ICD implantáció megfontolandó, amennyiben az 5 éves HSZH rizikó ≥6% és a várható életkilátások meghaladják az egy évet. A döntés meghozatalánál figyelembe kell venni az ICD-terápia várható szövődményeit, életmódra gyakorolt hatását és a beteg pszichés státusát.	IIa	B
ICD implantáció szóba jön, amennyiben az 5 éves HSZH rizikó 4-6% és a várható életkilátások meghaladják az egy évet. A döntés meghozatalánál figyelembe kell venni az ICD-terápia várható szövődményeit, életmódra gyakorolt hatását és a beteg pszichés státusát.	IIb	B
ICD implantáció egyes esetekben szóba jön <4% 5 éves HSZH rizikó esetén is, fokozott rizikót jelentő klinikai adatok ismeretében, amennyiben egy minden részletre kiterjedő vizsgálatot követően az ICD-terápia várható haszna meghaladja a várható szövődményeket.	IIb	B
Szívelektrofiziológiai vizsgálat, programozott stimuláció elvégzése nem javasolt HSZH rizikófelmérés céljából.	III	C

HCM = hipertrófiás cardiomyopathia, HSZH = hirtelen szívhalál, ICD = implantálható cardioverter defibrillátor, KF = kamrafibrilláció, KT = kamrai tachycardia.

[a]Az ajánlás osztálya.

[b]Az evidencia szintje.

[c]Az ESC ajánlásoknak megfelelően versenyszerű sportolás alatt amatőr vagy professzionális módon az edzéseken és versenyeken való rendszeres részvétel értendő.

[d]O'Mahony C, et al. Eur Heart J 2014; 35: 2010–2020.

• Aritmogén jobb kamrai cardiomyopathia (ARVC)

A hirtelen szívhalál megelőzése aritmogén jobb kamrai cardiomyopathiában		
Ajánlások	**Osztály[a]**	**Szint[b]**
Versenyszerű sportolás[c] kerülése javasolt ARVC-ben.	I	C
Maximális dózisig titrált béta-blokkoló terápia javasolt elsődleges kezelésként a tünetek csökkentése céljából gyakori kamrai extraszisztolia, NSVT-k esetén.	I	C
ICD implantáció javasolt abortált HSZH után, illetve hemodinamikai instabilitással járó KT-t követően.	I	C
Amiodaron indítása megfontolandó a tünetek csökkentése céljából gyakori kamrai extraszisztolia, NSVT-k esetén, amennyiben a béta-blokkoló kezelés kontraindikált vagy nem tolerált.	IIa	C
Katéterabláció elvégése megfontolandó nagy centrumokban gyógyszeres terápiára refrakter gyakori KES-ek, NSVT-k esetén a tünetek csökkentése és az ICD sokkleadás megelőzése céljából.	IIa	B
ICD implantáció megfontolandó hemodinamikailag tolerált KT-t követően is, amennyiben az ICD-terápia várható haszna meghaladja a várható szövődményeket.	IIa	B
ICD implantáció szóba jön egy vagy több KR rizikófaktor esetén felnőtteken, legalább egyéves várható túlélés esetén. A döntés meghozatalánál figyelembe kell venni az ICD-terápia várható szövődményeit, életmódra gyakorolt hatását és a pszichés státust.	IIb	C
Szívelektrofiziológiai vizsgálat, programozott stimuláció elvégzése szóba jön HSZH rizikófelmérés céljából.	IIb	C

ARVC = aritmogén jobb kamrai cardiomyopathia, HSZH = hirtelen szívhalál, ICD = implantálható kardioverter defibrillátor, KES = kamrai extraszisztolé, KR = kamrai ritmuszavar, KT = kamrai tachycardia

[a]Az ajánlás osztálya.

[b]Az evidencia szintje.

[c]Az ESC ajánlásoknak megfelelően versenyszerű sportolás alatt amatőr vagy professzionális módon az edzéseken és versenyeken való rendszeres részvétel értendő.

• Egyéb cardiomyopathia

– Infiltratív cardiomyopathia

Amyloidosis szív érintettséggel		
Ajánlások	**Osztály[a]**	**Szint[b]**
ICD implantáció megfontolandó könnyű-lánc amyloidosis vagy örökletes transthyretinhez társuló szívamyloidosis és hemodinamikai instabilitással járó KR esetén, amennyiben a várható életkilátások jó funkcionális állapotban meghaladják az egy évet.	IIa	C

ICD = implantálható cardioverter defibrillátor, KR = kamrai ritmuszavar
[a]Az ajánlás osztálya.
[b]Az evidencia szintje

– Restriktív cardiomyopathia

Restriktív cardiomyopathia		
Ajánlások	**Osztály[a]**	**Szint[b]**
ICD implantáció javasolt a HSZH megelőzésére restriktív cardiomyopathia és hemodinamikai instabilitással járó KR esetén, amennyiben a várható életkilátások jó funkcionális állapotban meghaladják az egy évet.	I	C

ICD = implantálható cardioverter defibrillátor, HSZH = hirtelen szívhalál, KR = kamrai ritmuszavar
[a]Az ajánlás osztálya.
[b]Az evidencia szintje.

– Chagas' cardiomyopathia

Chagas' cardiomyopathia		
Ajánlások	**Osztály[a]**	**Szint[b]**
ICD implantáció megfontolandó Chagas' cardiomyopathiában BKEF <40% esetén, amennyiben a várható életkilátások jó funkcionális állapotban meghaladják az egy évet.	IIa	C

BKEF = bal kamrai ejekciós frakció, ICD = implantálható cardioverter defibrillátor.
[a]Az ajánlás osztálya.
[b]Az evidencia szintje.

7. Örökletes primer aritmia szindrómák

Az örökletes primer aritmia szindrómák egy heterogén betegségcsoport, amelyek hátterében a szív elektromos működését szabályozó ioncsatorna fehérjéket kódoló gének mutációja áll. Egyértelmű strukturális eltérések nem láthatók, de ezek a mutációk életveszélyes KR kialakulására hajlamosítanak.

A primer aritmia szindrómák felelősek a fiatal korban „strukturálisan ép szíven" bekövetkező HSZH esetek 15-25%-áért.

• Long QT-szindróma (LQTS)

Hosszú QT szindróma diagnózisa (QT megnyúlást okozó másodlagos okok hiányában)		
Ajánlások	**Osztály[a]**	**Szint[b]**
LQTS diagnózisa felállítható • QT_c ≥480 msec. ismételt 12 elvezetéses EKG-kon VAGY • LQTS rizikó >3 pont[c]	I	C
LQTS diagnózisa felállítható, igazolt kóroki génmutáció azonosításával a QT intervallumtól függetlenül.	I	C
LQTS diagnózisa megfontolandó, amennyiben a QT ismételten 460-480 msec közötti a 12 elvezetéses EKG-n, tisztázatlan eredetű eszméletvesztést vagy dokumentált KT/KF-t követően strukturális szívbetegség hiányában.	IIa	C

KF = kamrafibrilláció, KT = kamrai tachycardia, LQTS = hosszú QT szindróma, QT_c = korrigált QT intervallum.

[a]Az ajánlás osztálya.

[b]Az evidencia szintje.

[c]Schwartz PJ, et al. Circulation 1993;88:782-784

Hosszú QT-szindróma: rizikóstratifikálás és kezelés		
Ajánlások	**Osztály[a]**	**Szint[b]**
Az alábbi életmód-változtatás javasolt minden LQTS betegnek: • A QT megnyúlást okozó gyógyszerek elkerülése (www.crediblemed.org). • Elektrolit eltérések (hypokalaemia, hypomagnesaemia, hypocalcaemia) korrekciója, amelyek hányás/hasmenés/metabolikus állapotokban fordulhatnak elő. • A genotípus-specifikus KR triggerek kerülése (LQT1: erőteljes úszás, LQT2: hirtelen hanghatások).	I	B

Hosszú QT-szindróma: rizikóstratifikálás és kezelés (folytatás)		
Ajánlások	**Osztály[a]**	**Szint[b]**
Béta-blokkolók adása javasolt LQTS-ben.	**I**	**B**
ICD implantáció és béta-blokkoló adása javasolt szívmegállást követően LQTS-ben.	**I**	**B**
Béta-blokkoló adása megfontolandó kóroki mutáció hordozóknál normál QT intervallum esetén.	**IIa**	**B**
ICD implantáció megfontolandó megfelelő dózisú béta-blokkoló mellett jelentkező eszméletvesztés és/vagy KT esetén LQTS-ben.	**IIa**	**B**
Szimpatikus denerváció (ggl. stellatum blokád) megfontolandó tünetek jelentkezése esetén LQTS-ben, ha • béta-blokkolók nem hatékonyak, nem toleráltak, vagy kontraindikáltak. • ICD-terápia kontraindikált vagy a beteg nem vállalja. • Ismételt ICD sokkleadás béta-blokkoló terápia mellett.	**IIa**	**C**
Na-csatorna blokkolók (mexiletin, flecainid, vagy ranolazin) adása szóba jön kiegészítő terápiaként a QT-szakasz rövidítése céljából LQT3 esetén, amennyiben a QT_c >500 msec.	**IIb**	**C**
ICD implantáció szóba jön béta-blokkolót szedő, tünetmentes KCNH2 vagy SCNA5 kóroki mutáció hordozókon, ha a QT_c >500 msec.	**IIb**	**C**
Szívelektrofiziológiai vizsgálat, programozott stimuláció elvégzése nem javasolt HSZH rizikófelmérés céljából.	**III**	**C**

ICD = implantálható cardioverter defibrillátor, KT = kamrai tachycardia, LQTS = hosszú QT-szindróma, QT_c = korrigált QT intervallum.

[a]Az ajánlás osztálya.

[b]Az evidencia szintje.

• Rövid QT-szindróma (SQTS)

Rövid QT-szindróma diagnózisa		
Ajánlások	**Osztály[a]**	**Szint[b]**
SQTS diagnózisa felállítható, ha a QT_c ≤340 msec.	I	C
SQTS diagnózisa megfontolandó, ha a QT_c 340-360 msec. és legalább egy teljesül az alábbi feltételekből: • igazolt kóroki mutáció • pozitív családi anamnézis • családban HSZH előfordulása 40 év alatt • tisztázatlan eredetű syncope vagy KT/KF előfordulása strukturálisan ép szíven	IIa	C

KF = kamrafibrilláció, KT = kamrai tachycardia, QT_c = korrigált QT intervallum, SQTS = rövid QT-szindróma.
[a]Az ajánlás osztálya.
[b]Az evidencia szintje.

Rövid QT szindróma: rizikóstratifikálás és kezelés		
Ajánlások	**Osztály[a]**	**Szint[b]**
ICD implantáció javasolt SQTS-ben, ha • abortált HSZH után és/vagy • dokumentált spontán tartós KT után.	I	C
Quinidin vagy sotalol adása szóba jön ICD indikáció fennállása esetén, amennyiben az eszközös terápia kontraindikált, vagy a beteg nem vállalja.	IIb	C
Quinidin vagy sotalol adása szóba jön tünetmentes SQTS-s betegnek HSZH-ra pozitív családi anamnézis esetén.	IIb	C
Szívelektrofiziológiai vizsgálat, programozott stimuláció elvégzése nem javasolt HSZH rizikófelmérés céljából.	III	C

HSZH = hirtelen szívhalál, KT = kamrai tachycardia, QT_c = korrigált QT intervallum, SQTS = rövid QT-szindróma.
[a]Az ajánlás osztálya.
[b]Az evidencia szintje.

• Brugada-szindróma (BrS)

Brugada-szindróma (BrS)		
Ajánlások	**Osztály[a]**	**Szint[b]**
BrS diagnózisa felállítható, ha spontán vagy Na-csatorna blokkolóval (iv. ajmalin, flecainid, procainamid, vagy pilsicainid) történő gyógyszeres provokáció hatására a 2-es, 3-as, 4-es bordaközbe felhelyezett jobb praecordiális (V1 és/vagy V2) elvezetések közül legalább egyben, legalább 2 mm-es I-es típusú ST eleváció látható.	I	C

[a]Az ajánlás osztálya. [b]Az evidencia szintje.

Brugada-szindróma: Rizikóstratifikálás és kezelés		
Ajánlások	**Osztály[a]**	**Szint[b]**
Az alábbi életmód-változtatás javasolt minden BrS-s betegnek: • A jobb praecordiális elvezetésekben ST elevációt okozó gyógyszerek elkerülése (www.brugadadrugs.org) • Túlzott alkohol- és ételfogyasztás elkerülése • Láz esetén azonnali lázcsillapítás	I	C
ICD implantáció javasolt BrS-ben: • abortált szívhalál túlélőinél és/vagy • dokumentált spontán, tartós KT esetén	I	C
ICD implantáció megfontolandó spontán I-es típusú EKG és syncope előfordulása esetén.	IIa	C
Quinidin vagy isoproterenol adása megfontolandó elektromos vihar esetén BrS-ben.	IIa	C
Quinidin adása megfontolandó amennyiben ICD indikáció fennáll, de az eszközös terápia kontraindikált, vagy a beteg nem vállalja. Emellett supraventriculáris ritmuszavarok kezelése esetén is.	IIa	C
ICD implantáció szóba jön BrS-ban, amennyiben programozott stimuláció során KF alakul ki (2 vagy 3 extraszisztolével két külön helyről stimulálva)	IIb	C
Katéterabláció szóba jön elektromos vihar vagy ismételt ICD sokkleadás esetén.	IIb	C

BrS= Brugada-szindróma, ICD= implantálható cardioverter defibrillátor.
[a]Az ajánlás osztálya.
[b]Az evidencia szintje.

• Katecholaminerg Polimorf Kamrai Tachycardia (CPVT)

Katecholaminerg polimorf kamrai tachycardia diagnózisa		
Ajánlások	**Osztály[a]**	**Szint[b]**
CPVT diagnózisa felállítható, strukturálisan ép szív, normál nyugalmi EKG esetén, ha fizikai terhelésre vagy emocionális stresszre bidirekcionális vagy polimorf KT jelentkezik.	I	C
CPVT diagnózisa felállítható kóroki *RyR2* vagy *CASQ2* mutáció hordozókban.	I	C

CPVT = Katecholaminerg polimorf kamrai tachycardia, KT = kamrai tachycardia
[a]Az ajánlás osztálya.
[b]Az evidencia szintje.

Katecholaminerg polimorf kamrai tachycardia: rizikóstratifikálás és kezelés		
Ajánlások	**Osztály[a]**	**Szint[b]**
Az alábbi életmód-változtatás javasolt minden CPVT-s betegnek: versenysportok, megerőltető fizikai terhelés és stresszes környezet kerülése.	I	C
Béta-blokkoló kezelés javasolt minden spontán vagy terhelés során jelentkező KR alapján diagnosztizált CPVT-s betegnek.	I	C
ICD implantáció javasolt béta-blokkoló és/vagy flecainid terápia mellé CPVT-ben az optimális kezelés mellett jelentkező szívmegállás, ismétlődő eszméletvesztések vagy polimorf/bidirekcionális KT esetén.	I	C
Béta-blokkoló kezelés megfontolandó mutációhordozó családtagoknál negatív terheléses vizsgálat esetén is.	IIa	C
Flecainid adása megfontolandó béta-blokkoló mellé CPVT-ben, a béta-blokkoló mellett is ismétlődő eszméletvesztések vagy polimorf/bidirekcionális KT miatt fennálló ICD indikáció esetén, ha az eszközös terápia kontraindikált, nem elérhető vagy a beteg nem vállalja.	IIa	C
Flecainid adása megfontolandó béta-blokkoló mellé ICD-vel élő CPVT-s betegnek az indokolt ICD működés megelőzése céljából.	IIa	C

Katecholaminerg polimorf kamrai tachycardia: rizikóstratifikálás és kezelés (folytatás)		
Ajánlások	**Osztály[a]**	**Szint[b]**
Szimpatikus denerváció (ggl. stellatum blokád) szóba jön CPVT-ben a béta-blokkoló/béta-blokkoló+flecainid mellett vagy a béta-blokkoló kontraindikációja vagy intoleranciája esetén jelentkező ismételt eszméletvesztések/polimorf, bidirekcionális KT-k/halmozott ICD működés esetén.	IIb	C
Szívelektrofiziológiai vizsgálat, programozott stimuláció elvégzése nem javasolt HSZH rizikófelmérés céljából.	III	C

CPVT = Katecholaminerg polimorf kamrai tachycardia, HSZH = hirtelen szívhalál, ICD = implantálható cardioverter defibrillátor, KT = kamrai tachycardia.
[a]Az ajánlás osztálya. [b]Az evidencia szintje.

8. Gyermekkori aritmiák és kongenitális szívbetegségek

• Strukturálisan ép szíven jelentkező kamrai ritmuszavarok kezelése gyermekkorban

Strukturálisan ép szíven jelentkező kamrai ritmuszavarok kezelése gyermekkorban		
Ajánlások	**Osztály[a]**	**Szint[b]**
A strukturálisan ép szíven jelentkező és tüneteket nem okozó gyakori kamrai extraszisztolia, vagy accelerált kamrai ritmus kezelés nélküli utánkövetése javasolt.	I	B
Gyógyszeres kezelés vagy katéterabláció javasolt feltételezhetően csökkent balkamra-funkciót okozó gyakori KES vagy KT esetén.	I	C
Katéterabláció megfontolandó panaszokat okozó RVOT KT/KES vagy idiopátiás verapamil szenzitív fasciculáris KT esetén, amennyiben a gyógyszeres kezelés nem hatékony, vagy nem preferált.	IIa	B
Gyakorlott operatőr esetén a katéterabláció megfontolandó a gyógyszeres kezelés hatástalansága esetén vagy a tartós gyógyszeres kezelés alternatívájaként tüneteket okozó LVOT, aorta gyök, vagy epicardiális KES/KT esetén.	IIa	B
Na-csatorna blokkolók adása (I/C osztály) megfontolandó a béta-blokkoló vagy a verapamil alternatívájaként kifolyó traktus KT esetén.	IIa	C
Katéterabláció elvégzése nem javasolt 5 éves kor alatt, kivéve: ha a gyógyszeres terápia nem hatékony vagy, ha a KT hemodinamikailag nem tolerált.	III	B
1 éves kor alatt verapamil adása nem javasolt.	III	C

LKES = kamrai extraszisztolé, KT = kamrai tachycardia, LVOT = bal kamrai kifolyó traktus.
[a]Az ajánlás osztálya. [b]Az evidencia szintje.

• Hirtelen szívhalál és kamrai ritmuszavarok kongenitális szívbetegségben

Hirtelen szívhalál megelőzése és kamrai ritmuszavarok kezelése kongenitális szívbetegségben		
Ajánlások	**Osztály[a]**	**Szint[b]**
A reverzibilis okok kizárását követően ICD implantáció javasolt CHD-ban abortált szívhalált követően.	**I**	**B**
ICD implantáció javasolt CHD-hoz társuló, tüneteket okozó, tartós KT esetén, hemodinamikai és elektrofiziológiai kivizsgálást követően.	**I**	**B**
Katéterabláció javasolt kiegészítő kezelésként, vagy az ICD alternatívájaként visszatérő, gyógyszeres terápiára refrakter tartós monomorf KT epizódok/vagy ismételt ICD működés esetén.	**I**	**C**
ICD implantáció javasolt felnőtteken CHD, biventriculáris fiziológia, BKEF <35%, optimális gyógyszeres kezelés ellenére is tüneteket okozó szívelégtelenség (NYHA II-III) esetén.	**I**	**C**
ICD implantáció megfontolandó CHD-s betegen tisztázatlan eredetű eszméletvesztéshez társuló súlyosan csökkent balkamra-funkció vagy PES során indukált KT/KF esetén.	**IIa**	**B**
ICD implantáció megfontolandó válogatott Fallot-tetralógiás betegen halmozott rizikófaktorok megléte esetén: BK diszfunkció, NSVT, QRS szélesség >180 msec, indukálható KT/KF.	**IIa**	**B**
Katéterabláció megfontolandó a gyógyszeres kezelés alternatívájaként ICD-vel élő CHD-s betegen tartós, tüneteket okozó monomorf KT esetén.	**IIa**	**B**
ICD implantáció szóba jön előrehaladott egy, vagy szisztémás jobb kamrai diszfunkció és egyéb rizikófaktorok megléte esetén (NSVT, NYHA II-III, súlyos szisztémás AV regurgitáció).	**IIb**	**B**
Programozott stimuláció szóba jön a HSZH rizikóstratifikálása céljából Fallot-tetralógiában legalább egy rizikófaktor megléte esetén: BK diszfunkció, NSVT, QRS >180 msec.	**IIb**	**B**

Hirtelen szívhalál megelőzése és kamrai ritmuszavarok kezelése kongenitális szívbetegségben (folytatás)		
Ajánlások	**Osztály[a]**	**Szint[b]**
Programozott stimuláció elvégzése szóba jön CHD-s betegen dokumentált NSVT esetén a tartós KT rizikó felmérése céljából.	IIb	C
Elektrofiziológiai térképezéssel végzett sebészi abláció szóba jön CHD miatt műtétre kerülő betegen tartós KT-t követően, amennyiben a ritmuszavar indukálható és a fenntartásáért felelős kritikus régió azonosítható.	IIb	C
Katéterabláció vagy profilaktikus antiaritmiás gyógyszeres kezelés nem javasolt panaszokat nem okozó, ritka kamrai extraszisztólia esetén megőrzött balkamra-funkció mellett CHD-s betegen.	III	C
Programozott stimuláció nem javasolt rizikóstratifikációra CHD-ban egyéb rizikófaktorok vagy tünetek hiányában.	III	B

BK = bal kamra, BKEF = bal kamrai ejekciós frakció, CHD = congenitális szívbetegség, ICD = implantálható kardioverter defibrillátor, KF = kamrafibrilláció, KT = kamrai tachycardia, NSVT = nem tartós kamrai tachycardia, NYHA = New York Heart Association.

[a]Az ajánlás osztálya. [b]Az evidencia szintje.

• ICD-terápia gyermekkorban

ICD-terápia gyermekkorban		
Ajánlások	**Osztály[a]**	**Szint[b]**
ICD implantáció javasolt gyermekkorban abortált HSZH túlélőinél a reverzibilis okok kizárását követően.	I	B
ICD implantáció és gyógyszeres kezelés együttes alkalmazása javasolt nagy kockázatú betegekben (örökletes ioncsatorna-betegségek, kardiomiopátiák, CHD).	I	B
Időszakos defibrillációs threshold-teszt elvégzése javasolt nem transzvénás ICD rendszerek esetén a gyermek növekedésével.	IIa	C

ICD = implantálható cardioverter defibrillátor, CHD = kongenitális szívbetegség[a]

[a]Az ajánlás osztálya.

[b]Az evidencia szintje.

9. Kamrai tachycardiák és kamrafibrilláció strukturálisan ép szíven

• Kifolyó traktus kamrai tachycardia

Kifolyó traktus kamrai tachycardia kezelése		
Ajánlások	**Osztály[a]**	**Szint[b]**
RVOT KT/KES katéterablációja javasolt panaszos betegen és/vagy az antiaritmiás gyógyszeres terápia (pl.: béta-blokkoló) hatástalansága vagy a gyakori KES-ek következtében romló balkamra-funkció esetén.	I	B
Na-csatorna blokkoló (I/C osztály) adása javasolt LVOT (aortagyök) epikardiális kiindulású, panaszokat okozó KES/KT esetén.	I	C
Gyakorlott operatőr által végzett katéteterabláció megfontolandó panaszokat okozó LVOT/aortagyök/epikardiális kiindulású KES/KT esetén legalább egy Na-csatorna blokkoló (I/C osztály) hatástalansága esetén, vagy, ha a beteg a tartós antiaritmiás kezelést nem preferálja.	IIa	B

KES = kamrai extaszisztolé, KT = kamrai tachycardia, LVOT = bal kamrai kifolyó traktus, RVOT = jobb kamrai kifolyó traktus.
[a]Az ajánlás osztálya.
[b]Az evidencia szintje.

• Kamrai tachycardiák egyéb fókuszból

A KT-k számos formája tartozik ide: idiopátiás bal KT, papilláris izom KT, annuláris KT (mitrális és tricuspidális annulusról).
Az idiopátiás bal kamrai tachycardia leggyakoribb formája a verapamil szenzitív bal poszterior fascicularis tachycardia.

Idiopátiás KT megelőzési lehetőségei		
Ajánlások	**Osztály[a]**	**Szint[b]**
Gyakorlott operatőr által végzett katéterabláció elvégzése javasolt, mint elsődleges kezelés, tüneteket okozó idiopátiás bal kamrai tachycardia esetén	I	B
Ha a katéterabláció nem elérhető vagy nem preferált béta-blokkoló, verapamil vagy Na-csatorna blokkoló (I/C) adása javasolt tüneteket okozó bal kamrai tachycardia esetén.	I	C

Idiopátiás KT megelőzési lehetőségei (folytatás)		
Ajánlások	**Osztály[a]**	**Szint[b]**
Béta-blokkoló, verapamil vagy Na-csatorna blokkoló (I/C) adása javasolt tüneteket okozó papilláris izom KT esetén.	I	C
Béta-blokkoló, verapamil vagy Na-csatorna blokkoló (I/C) adása javasolt tüneteket okozó mitralis vagy tricuspidalis annularis KT esetén.	I	C
Gyakorlott operatőr által végzett echovezérelt katéteterabláció megfontolandó panaszokat okozó papilláris izom KT esetén legalább egy Na-csatorna blokkoló (I/C osztály) hatástalansága esetén, vagy, ha a beteg a tartós antiaritmiás kezelést nem preferálja.	IIa	B
Gyakorlott operatőr által végzett katéteterabláció megfontolandó panaszokat okozó mitralis vagy tricuspidalis annularis KT esetén legalább egy Na-csatorna blokkoló (I/C osztály) hatástalansága esetén, vagy, ha a beteg a tartós antiaritmiás kezelést nem preferálja.	IIa	B

KT = kamrai tachycardia.
[a]Az ajánlás osztálya.
[b]Az evidencia szintje.

• Idiopátiás kamrafibrilláció

Idiopátiás kamrafibrilláció kezelése		
Ajánlások	**Osztály[a]**	**Szint[b]**
ICD implantáció javasolt idiopátiás KF túlélőinél.	I	B
Gyakorlott operatőr által végzett katéterabláció javasolt a KF-t indító KES eliminálása céljából gyakori ICD működés esetén.	I	B
Gyakorlott operatőr által végzett katéterabláció javasolt a KF-t indító KES eliminálása céljából elektromos vihar esetén.	I	B

ICD = implantálható cardioverter defibrillátor, KES = kamrai extraszisztolé, KF = kamrafibrilláció.
[a]Az ajánlás osztálya.
[b]Az evidencia szintje.

• Rövid kapcsolási idejű Torsades de Pointes

Rövid kapcsolási idejű Torsades de Pointes kezelése		
Ajánlások	**Osztály[a]**	**Szint[b]**
ICD implantáció javasolt egyértelműen diagnosztizált rövid kapcsolási idejű Torsades de Pointes esetén.	**I**	**B**
Iv. verapamil adása megfontolandó elektromos vihar/halmozott ICD működés akut kezelése/megelőzése céljából.	**IIa**	**B**
Katéterabláció megfontolandó elektromos vihar/halmozott ICD működés hosszú távú kezelése/megelőzése céljából.	**IIa**	**B**

ICD = implantálható cardioverter defibrillátor.
[a]Az ajánlás osztálya.
[b]Az evidencia szintje.

10. Gyulladásos, reumás, billentyűbetegségek

• Gyulladásos szívbetegség

Kamrai ritmuszavarok kezelése gyulladásos szívbetegségben		
Ajánlások	**Osztály[a]**	**Szint[b]**
Javasolt, hogy amennyiben életet veszélyeztető KR jelentkezik myocarditisre utaló klinikum mellett a beteg további kezelése speciális centrumban történjen, ahol lehetőség van hemodinamikai mérésekre, szívkatéterezésre, szívizom-biopsziára, mechanikus keringéstámogató eszközök alkalmazására és a szívritmuszavarok magas szintű kezelésére.	**I**	**C**
Ideiglenes pacemaker terápia javasolt bradycardia/AV-blokk indukálta kamrai ritmuszavarok kezelésére akut myo/pancarditisben.	**I**	**C**
Antiaritmiás kezelés megfontolandó panaszokat okozó nem tartós vagy tartós KT kezelésére a myocarditis akut szakában.	**IIa**	**C**
Pacemaker vagy ICD implantáció megfontolandó gyulladásos szívizombetegségben az akut fázis lezajlását követően.	**IIa**	**C**

Kamrai ritmuszavarok kezelése gyulladásos szívbetegségben (folytatás)		
Ajánlások	**Osztály[a]**	**Szint[b]**
ICD implantáció megfontolandó az akut szak lezajlását követően jelentkező, hemodinamikai megingást okozó tartós KT esetén, amennyiben a várható életkilátások jó funkcionális állapotban meghaladják az egy évet.	**IIa**	**C**
Defibrillátor mellény alkalmazása megfontolandó a gyógyulásig vagy végleges ICD implantációig, amennyiben a gyulladásos betegség akut szakának lezajlása után csökkent balkamra-funkció vagy elektromos instabilitás maradt vissza.	**IIa**	**C**
Korai ICD implantáció szóba jön óriássejtes myocarditis vagy sarcoidosis esetén hemodinamikai megingást okozó KR, vagy abortált szívhalál után a betegség rossz prognózisára tekintettel, amennyiben a várható életkilátások jó funkcionális állapotban meghaladják az egy évet.	**IIb**	**C**
Immunhistokémiával kimutatott perzisztáló myocardialis gyulladásos infiltrátum vagy szív MR-rel igazolt kóros lokális fibrosis a fokozott HSZH rizikó markereinek tekinthetők gyulladásos szívbetegségekben.	**IIb**	**C**

ICD = implantálható cardioverter defibrillátor, KR = kamrai ritmuszavar, KT = kamrai tachycardia, MR = mágneses rezonancia.
[a]Az ajánlás osztálya.
[b]Az evidencia szintje.

• Szívbillentyű-betegségek

Kamrai ritmuszavarok kezelése szívbillentyű-betegségben		
Ajánlások	**Osztály[a]**	**Szint[b]**
ICD implantáció javasolt, amennyiben a primer vagy szekunder indikációs kritériumok teljesülnek a szívbillentyű-betegség műtéti korrekcióját követően.	I	C
A KT-val szövődő, endocarditis talaján kialakult akut aortaregurgitáció műtéti kezelése javasolt, ha nem kontraindikált.	I	C
Szívelektrofiziológiai vizsgálat, sz.e. katéterabláció javasolt billentyűműtét után jelentkező tartós KT esetében a Tawara-szár reentry igazolására és kezelésére.	IIa	C

ICD = implantálható cardioverter defibrillátor, KT = kamrai tachycardia.
[a]Az ajánlás osztálya.
[b]Az evidencia szintje.

11. Aritmiakockázat speciális betegcsoportokban

• Pszichiátriai betegek

Aritmiarizikó pszichiátriai betegekben		
Ajánlások	**Osztály[a]**	**Szint[b]**
Az alkalmazott dózis csökkentése, vagy a kezelés megszakítása javasolt, amennyiben az antipszichotikumok alkalmazása során a QT_c intervallum >500 msec, vagy a kiindulásihoz képest legalább 60 msec-ot nyúlik.	I	C
Antipszichotikumok adása során a szérum káliumszint monitorozása javasolt a hypokalaemia elkerülése céljából.	I	C
Legfeljebb egy QT-szakaszt megnyújtó gyógyszer alkalmazása javasolt egy időben.	I	C
Megfontolandó a QT-szakasz vizsgálata az antipszichotikumok adását megelőzően, majd a dózis titrálása során.	IIa	C

QT_c = korrigált QT intervallum.
[a]Az ajánlás osztálya.
[b]Az evidencia szintje.

• Neuromuszkuláris betegségek

Aritmia rizikó neuromuszkuláris betegségekben		
Ajánlások	**Osztály[a]**	**Szint[b]**
Évenkénti utánkövetés javasolt izomdisztrófiákban még a betegség lappangó fázisában is, amikor a betegek tünetmentesek és az EKG is normál.	I	B
Javasolt, hogy a neuromuszkuláris betegséghez társuló KR-ok kezelése ugyanúgy történjen, mintha a társbetegség nem állna fenn.	I	C
Állandó pacemaker-implantáció javasolt neuromuszkuláris betegségben harmad-, vagy előrehaladott másodfokú AV-blokk esetén.	I	B
Állandó pacemaker-implantáció szóba jön izomdisztrófia I-es típusában (Steinert-betegség), Kearns–Sayre-szindrómában, Limb–Girdle-izomdisztrófiában bármely szintű AV-vezetési zavar (beleértve az I-es fokú AV-blokkot is) esetén figyelembe véve a várható gyors progressziót.	IIb	B
ICD implantáció szóba jön izomdisztrófia I-es típusában (Steinert betegség), Emery–Dreifuss-szindrómában, Limb–Girdle típusú IB izomdisztrófiában, amennyiben hagyományos pacemaker indikáció és kamrai ritmuszavarok egyaránt jelen vannak.	IIb	B

AV = atrioventriculáris, ICD = implantálható cardioverter defibrillátor, KR = kamrai ritmuszavar
[a]Az ajánlás osztálya.
[b]Az evidencia szintje.

Szívérintettség izomdisztrófiákban. Groh WJ engedélyével Heart Rhythm 2012; 91890		
Myopathia	**Gén**	**Szívérintettség**
Duchenne	Dystrophin	DCM
Becker	Dystrophin	DCM
Myotonica, 1. típus	CGT repeat expansion	Vezetési zavar és DCM
Myotonica, 2. típus	CGT repeat expansion	Vezetési zavar
Emery-Dreifuss	Emerin, lamin A/C	Vezetési zavar és DCM
Limb-girdle 1B típus	Lamin A/C	Vezetési zavar és DCM
Limb-girdle 2C–2F típus	Sarcoglycans	DCM
Limb-girdle 2I típus	Fukutin-related protein	DCM
Facioscapulohumeral	D4Z4 repeat contraction	Vezetési zavar

DCM = dilatatív cardiomyopathia; ICD = implantálható cardioverter defibrillátor; KT = kamrai tachycardia.

- Terhesség
  - Nem peripartum cardiomyopathiához társuló ritmuszavarok

Ritmuszavarok kezelése terhességben		
Ajánlások	**Osztály[a]**	**Szint[b]**
ICD implantáció javasolt terhességben, ha egyébként is indokolt.	I	C
Béta-blokkolók szedése javasolt terhességben és a posztpartum időszakban is LQTS-ben és CPVT-ben.	I	C
Metoprolol, propranolol, verapamil szedése javasolt idiopátiás kamrai tachycardiában hosszú távú kezelésként.	I	C
Azonnali elektromos kardioverzió javasolt tartós KT-ban, különösen, ha hemodinamikai megingással jár.	I	C
Sotalol vagy procainamid iv. adása megfontolandó hemodinamikailag stabil, monomorf KT-ban.	IIa	C
Amiodaron iv. adása megfontolandó hemodinamikai instabilitással járó, monomorf KT-ban, illetve amennyiben refratker elektromos kardioverzióra, vagy nem szűnik más gyógyszerekre.	IIa	C

–1895.			
Szívérintettség gyakorisága	**Kamrai ritmuszavar**	**Pitvari ritmuszavar**	**HSZH**
>90%	KES	Csak késői stádiumban	Igen
60–75%	KT-val társuló DCM	DCM-hez társul	Igen
60–80%	KT, ICD indikált	Életkorfüggő	Igen összhalálozás 30%-a
10–25%	Ritka	Ritka	Igen
>90%	KT, ICD indikált	Gyakori, „Néma pitvar”	Igen összhalálozás 30%-a
>90%	KT, ICD indikált	Gyakori	Igen összhalálozás 30%-a
<25%	Ritka	Kevés adat van	Ismeretlen
20–80%	Ritka	Nem ismert	Ismeretlen
5–15%	Ritkán KT	Ritka	Nem

Ritmuszavarok kezelése terhességben (folytatás)		
Ajánlások	**Osztály[a]**	**Szint[b]**
Katéterabláció szóba jön gyógyszeres terápiákra refrakter, rosszul tolerált tachycardiákban.	**IIb**	**C**

CPVT = katecholaminert polimorf kamrai tachycardia, ICD = implantálható cardioverter defibrillátor, KT = kamrai tachycardia, LQTS = hosszú QT-szindróma.

[a]Az ajánlás osztálya.

[b]Az evidencia szintje.

– Peripartum cardiomyopathiához társuló ritmuszavarok

Peripertum cardiomyopathiához társuló ritmuszavarok kezelése		
Ajánlások	**Osztály[a]**	**Szint[b]**
Hemodinamikai instabilitással járó KT/KF esetén elektromos kardioverzió javasolt.	I	B
Szívelégtelenség bázisterápia alkalmazása javasolt kivéve a terhességben kontraindikált szereket (ACE-G, ARB, renin-inhibitorok).	I	C

ACE = angiotenzin konvertáz enzim, ARB = angiotenzin receptor blokkoló, KF = kamrafibrilláció, KT = kamrai tachycardia
[a]Az ajánlás osztálya.
[b]Az evidencia szintje.

• Obstruktív alvási apnoe

Alvási apnoéhoz társuló kamrai ritmuszavarok és bradyarrythmiák kezelése		
Ajánlások	**Osztály[a]**	**Szint[b]**
Alvási apnoe szindróma lehetősége megfontolandó a bradyarrythmiák differenciáldiagnózisakor.	IIa	B
Alvási apnoe és csökkent oxigénszaturáció lehetséges HSZH rizikófaktor alvás alatti légzészavarban.	IIb	C

HSZH = Hirtelen szívhalál.
[a]Az ajánlás osztálya.
[b]Az evidencia szintje.

• Gyógyszer indukálta proaritmiák

Gyógyszer okozta proaritmia lehetősége akkor merül fel, ha örökletes vagy szerzett aritmiára hajlamosító tényező lehetősége kizárásra került és a beteg olyan gyógyszeres kezelésben részesült, ami ismerten befolyásolja a szív elektromos tulajdonságait (QT-megnyúlás) vagy elektroliteltéréseket okoz.

Gyógyszer indukálta proaritmiák kezelése		
Ajánlások	**Osztály[a]**	**Szint[b]**
A kiváltó gyógyszer elvétele javasolt, amennyiben gyógyszer indukálta proaritmiára van gyanú és más aritmogén szubsztrát kizárható.	I	B
A reverzibilis és korrigálható ok ellenére profilaktikus ICD implantáció megfontolandó egyéni alapon a jövőben várható KR rizikó alapján.	IIa	C

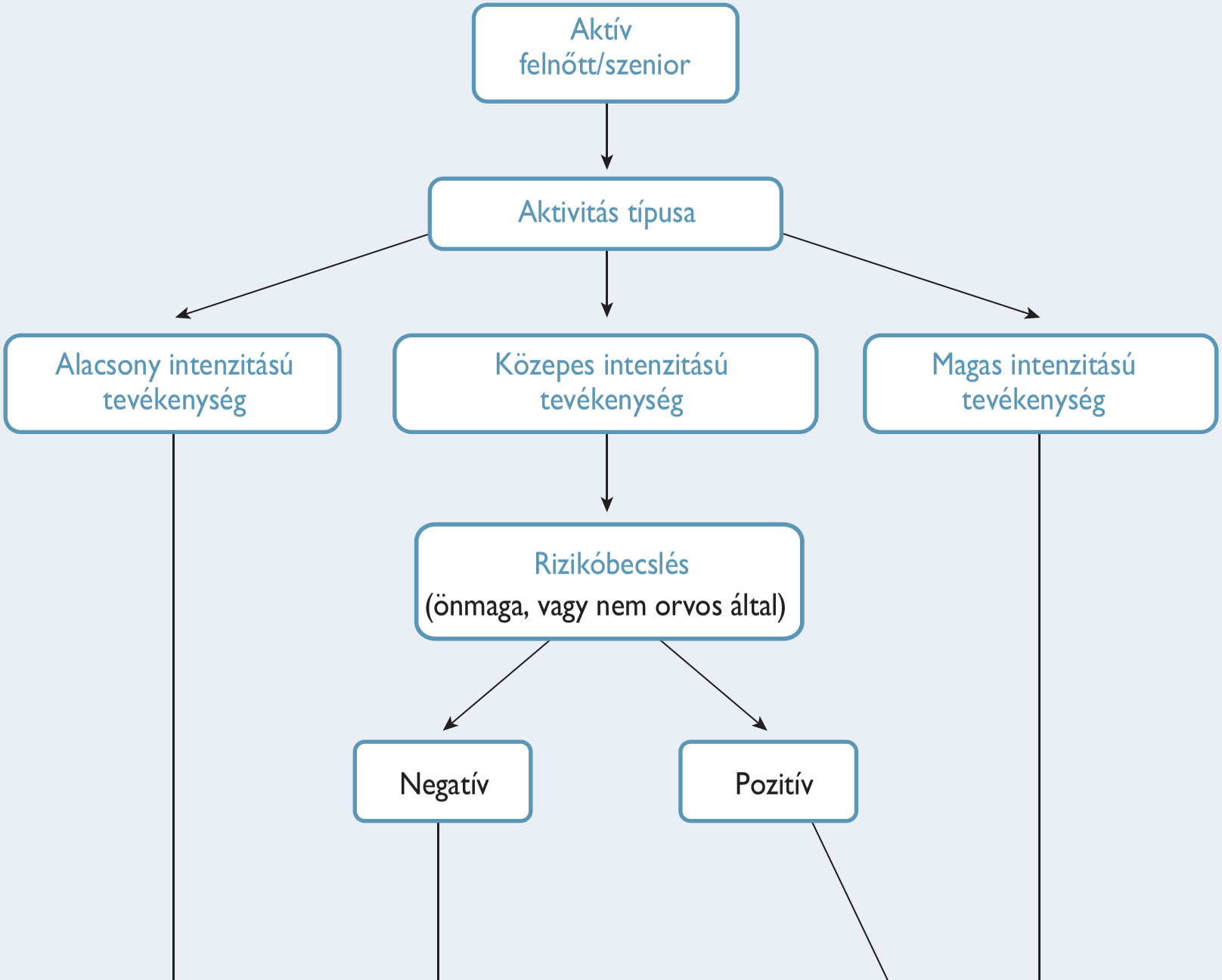
ICD = implantálható cardioverter defibrillátor, KR = kamrai ritmuszavar
[a]Az ajánlás osztálya.
[b]Az evidencia szintje.

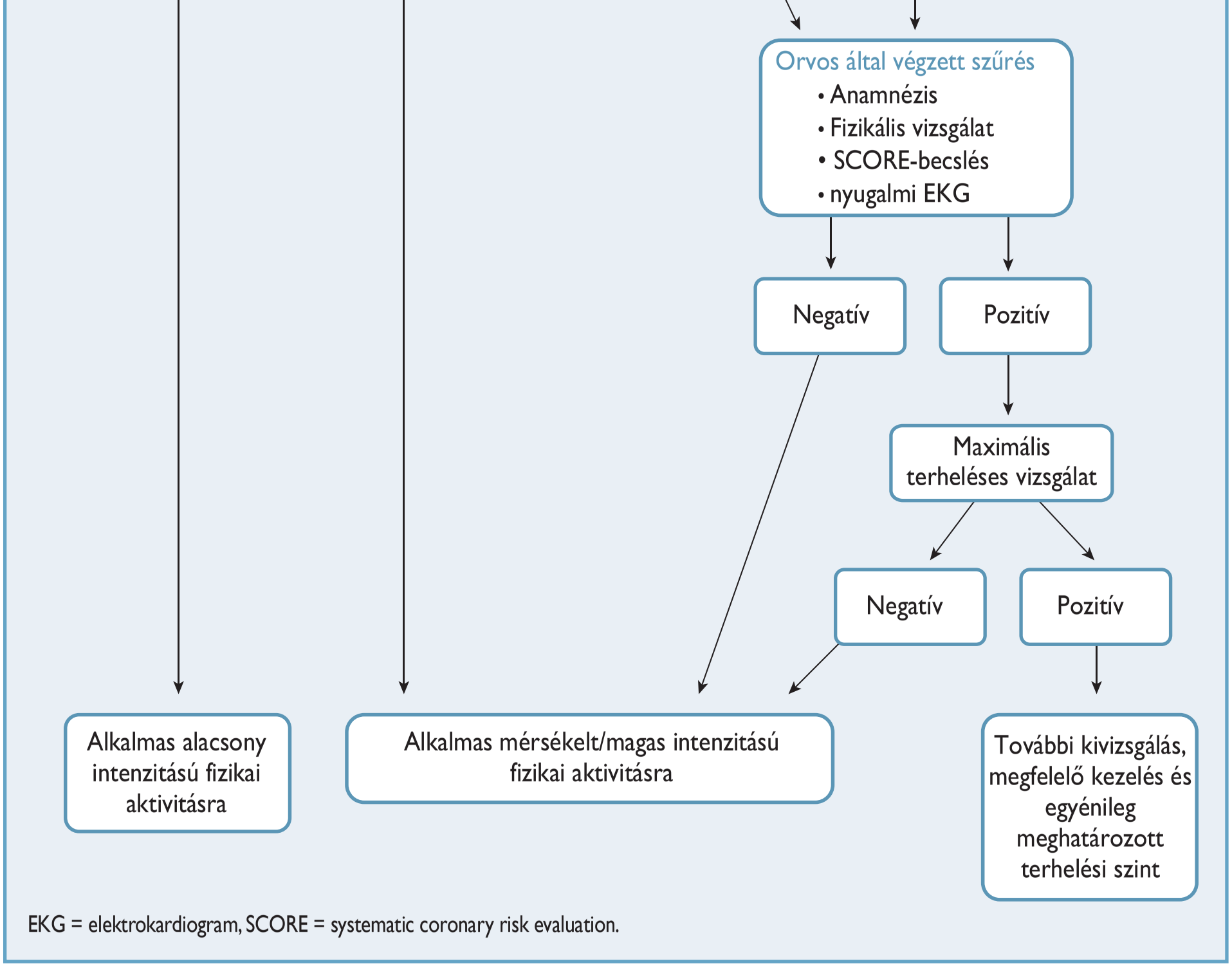
• Hirtelen szívhalál sportolókban

Hirtelen szívhalál megelőzése sportolókban		
Ajánlások	**Osztály[a]**	**Szint[b]**
Gondos anamnézis-felvétel javasolt szívbetegség, ritmuszavar, eszméletvesztés, HSZH szempontjából pozitív családi anamnézis irányba.	I	C
Echocardiográfia és/vagy szív MR-vizsgálat javasolt, amennyiben a nyugalmi EKG alapján felmerül strukturális szívbetegség gyanúja.	I	C
Fizikális vizsgálat és nyugalmi 12 elvezetéses EKG javasolt szűrővizsgálatként fiatal sportolókban.	IIa	C
Középkorú, magas intenzitású sportban részt vevő egyének szűrése javasolt: anamnézis, fizikális vizsgálat, nyugalmi EKG és SCORE becslés.	IIa	C
Sporttevékenységhez asszisztáló személyzet képzése javasolt újraélesztés végzésére és automata külső defibrillátor használatára.	IIa	C

EKG = elektrokardiogram, HSZH = hirtelen szívhalál, MR = mágneses rezonancia, SCORE = systematic coronary risk evaluation, et al. Circulation 2012; 125: 2308–2315.
[a]Az ajánlás osztálya.
[b]Az evidencia szintje.

3. ábra. Tünetmentes felnőtt vagy szenior sportolók szűrésének lépései. Borjesson M és mtsai. engedélyével. Eur J Cardiovasc Prev Rehabil 2011; 18: 446–458.





EKG = elektrokardiogram, SCORE = systematic coronary risk evaluation.

• Wolff–Parkinson–White-szindróma

Wolf–Parkinson–White-szindróma kezelése		
Ajánlások	**Osztály[a]**	**Szint[b]**
Katéterabláció javasolt WPW-s betegen sikeres újraélesztést követően, amennyiben a kialakult pitvarfibrilláció magas kamrai frekvenciával vezetődött le a járulékos kötegen kamrafibrillációt indukálva.	**I**	**B**
Abláció megfontolandó WPW-szindrómában, amennyiben panaszok jelentkeznek, vagy, ha a járulékos köteg refrakter periódusa ≤240 msec.	**IIa**	**B**

WPW = Wolff–Parkinson–White.
[a]Az ajánlás osztálya.
[b]Az evidencia szintje.

• Halál előtti időszak

Halál előtti időszak		
Ajánlások	**Osztály[a]**	**Szint[b]**
ICD implantáció előtt a beteggel megfontolandó a halál előtti időszak problémáiról beszélni és ezt megismételni a betegség lefolyása során	**IIa**	**C**
Az ICD kikapcsolása megfontolandó, ha a klinikai állapot romlik.	**IIa**	**C**

ICD = implantálható cardioverter defibrillátor.
[a]Az ajánlás osztálya.
[b]Az evidencia szintje.

ESC Cardiology Clinical Practice Guidelines & Derivative Products Available

Rövidített pocket változatok

Az újság teljes változata

ESC Tanfolyamok és Webszeminárium

Smartphone és tablet verzió

Akkreditáció

Alapvető üzenetek

Összefoglaló kártyák

Slide-készlet

Information and downloads available at:
www.escardio.org/guidelines

EUROPEAN SOCIETY OF CARDIOLOGY®

EUROPEAN SOCIETY OF CARDIOLOGY®

© 2015 The European Society of Cardiology

A Pocket Guidelines egyetlen része sem fordítható vagy reprodukálható az ESC írásos hozzájárulása nélkül.

Készült az ESC 2015. évi a Kamrai ritmuszavarok és hirtelen szívhalál c. irányelveinek adaptációja alapján. (European Heart Journal 2015 - doi/10.1093/eurheartj/ehv316).

A teljes változat megtekintéséhez látogasson el a European Society of Cardiology weboldalára
www.escardio.org/guidelines

Copyright © Európai Kardiológus Társaság 2015 – Minden jog fenntartva.
Az ESC jelen irányelvei kizárólag személyes és oktatási célú felhasználásra kerültek kiadásra. Kereskedelmi célú felhasználása nem engedélyezett. Az ESC Irányelvek egyetlen része sem fordítható vagy reprodukálható az ESC írásos hozzájárulása nélkül. Engedély írásban igényelhető a Practice Guidelines Department, 2035, route des Colles – Les Templiers – BP179 – 06903 Sophia Antipolis Cedex – Franciaország címen. E-mail: guidelines@escardio.org

Jognyilatkozat: Az ESC Irányelvek az ESC álláspontját tükrözik, amely a megírás időpontjában rendelkezésre álló evidenciák gondos mérlegelése alapján került kialakításra. Az egészségügyi szakembereknek ajánljuk, hogy azokat teljes mértékben vegyék figyelembe klinikai döntéseik meghozatala során. Az irányelvek ugyanakkor nem mentesítik az egészségügyi szakembereket azon személyes felelősségük alól, hogy a megfelelő döntéseket a beteg egyedi körülményeinek figyelembevételével, a beteggel ill. amennyiben szükséges a beteg gyámjával/gondozójával történő konzultációt követően hozzák meg. Szintén az egészségügyi szakember egyéni felelőssége, hogy ellenőrizze az adott gyógyszerek vagy eszközök felírásakor, illetve alkalmazásakor hatályos jogszabályokat.

A pocket guideline-t fordította: Dr. Clemens Marcell
A fordítást szakmai szempontból ellenőrizte: Prof. dr. Csanádi Zoltán
Kiadja a Locksley Hall Media Kft., a Promenade csoport tagja.

For more information
www.escardio.org/guidelines